

THÈSE

POUR LE

696

Doctorat de l'Université de Paris

(Mention Médecine)

PAR

YAZDI Mohamed

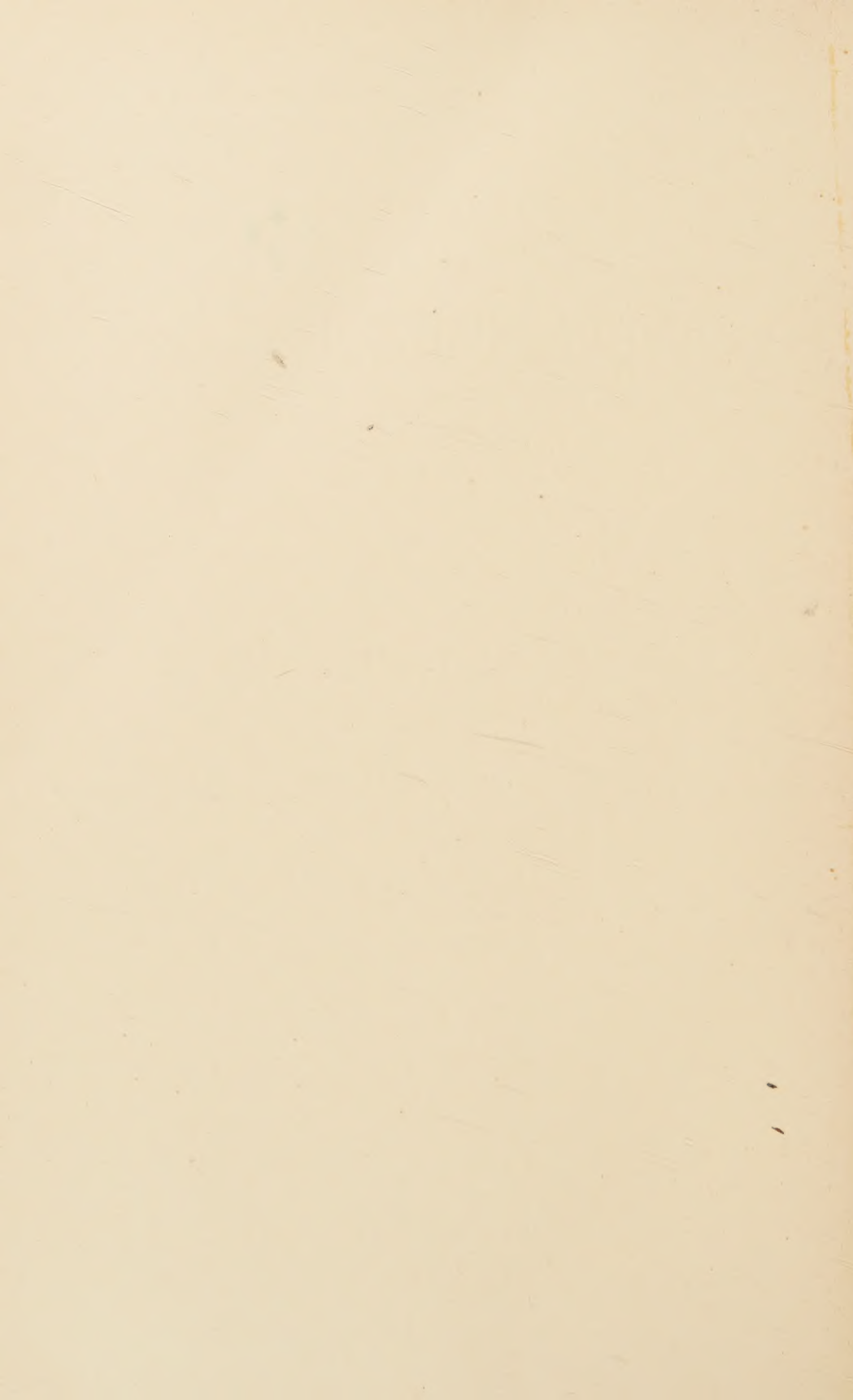
Né le 28 Juillet 1911, à Téhéran (Iran)

**Le purpura annulaire
télangiectoïde de Majocchi**

Travail du Service de M. le Professeur agrégé Paul Chevallier

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur

Lucien CARIO, Imprimeur
13, Pass. Trubert-Bellier
PARIS (XIII^e)
1939



THÈSE

POUR LE

Doctorat de l'Université de Paris

(Mention Médecine)

PAR

YAZDI Mohamed

Né le 28 Juillet 1911, à Téhéran (Iran)

**Le purpura annulaire
télangiectoïde de Majocchi**

Travail du Service de M. le Professeur agrégé Paul Chevallier

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur



FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Le Doyen TIFFENEAU.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale.	POLONOVSKI.
Bactériologie.	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique.	LEROUX.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale.	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBÉCOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique.	TERRIEN.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAÎTRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-Sociale	N...
	HAZARD.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	LANTUÉJOUL.	Obstétrique.
BARIÉTY	Pathologie médicale.	LAROCHE (Guy).	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BERNARD (Etienne)	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin)	Hydrologie.	LEMAIRE.	Pathologie expérimentale.
BOULIN.	Pathologie médicale.	LEVEUF.	Pathologie chirurgicale.
BULLIARD.	Histologie.	M ^{lle} J. LÉVY.	Pharmacologie.
CATHALA.	Pathologie médicale.	LÉVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiatrie.
CHEVALLIER.	Pathologie médicale.	MÉNÉGAUX	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MOLLARET	Pathologie chirurgicale.
DOGNON.	Physique.	MOREAU	Pathologie médicale.
FEY.	Urologie.	MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
FUNCK	Pathologie chirurgicale.	MOUQUIN.	Pathologie médicale.
GALLIARD.	Parasitologie.	PETIT-DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
GASTINEL.	Bactériologie.	PIÉDELIÈVRE.	Médecine légale.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.	PORTES.	Obstétrique.
GAYET.	Physiologie.	RENARD	Ophthalmologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.	RICHEL.	Physiologie.
GIROUD	Histologie.	SÉNÈQUE.	Pathologie chirurgicale.
HAGUENAU.	Pathologie médicale.	TURPIN	Pathologie médicale.
HALPHEN.	Oto - rhino-laryngologie.	VIGNES	Obstétrique.
HUGUENIN.	Anatomie pathologique.	WILMOTH.	Pathologie chirurgicale.
JOANNON.	Hygiène.		
LACOMME.	Obstétrique.		

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE.	Pathologie chirurgicale.	LARDENNOIS.	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.	LE LORIER	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.	SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.	VAUDESCAL.	Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
AUBERTIN. . . .		BROCQ.	
BRULÉ.		CADENAT. . . .	
CHABROL.		GATELLIER. . .	
DONZELOT. . . .		MOURE.	
DUVOIR.		QUENU.	
LIAN.		VELTER.	
PASTEUR-VAL- LERY-RADOT.			
SÉZARY.			
	MM.		
	ECALLE.	} Clinique obstétricale.	
	METZGER.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDOUX-LEBARD.	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ.	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552809_0056

A NOTRE AUGUSTE SOUVERAIN
SA MAJESTÉ IMPÉRIALE
REZA SHAH PAHLAVI,

Rénovateur de l'Iran moderne.

A MON PÈRE.

Je lui dois tout.

A MA MÈRE,

*Bien faible témoignage de ma
très profonde affection.*

A MES SŒURS ET A MES FRÈRES.

A TOUS MES PARENTS.

A MON PRESIDENT DE THESE,
M. LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE,

Professeur d'Histoire de la Médecine,
Médecin de l'Hôpital de la Pitié,
Membre de l'Académie de Médecine,
Officier de la Légion d'Honneur,

*Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.*

A NOTRE MAITRE,
M. LE DOCTEUR PAUL CHEVALLIER,
Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Cochin,
Officier de la Légion d'honneur,

Qui nous a fait le très grand honneur de nous accueillir dans son service. Il nous a inspiré le sujet de ce travail et nous a guidé pas à pas dans sa rédaction. Qu'il nous permette de lui témoigner l'hommage de notre profonde gratitude.

DÉFINITION

Le purpura de Majocchi est caractérisé par une éruption purpurique dont les éléments s'étendent excentriquement et guérissent au centre, alors que la périphérie continue d'être en pleine évolution.

Lorsqu'on regarde avec soin les éléments jeunes de ce purpura, on peut les voir, discrètement ou fortement, parcourus de petites traînées allongées ou serpentine d'un rouge vif, en forme de téléangiectasies, Majocchi, qui le décrivit le premier, en 1896, l'appela annularis telangiectodes. L'évolution annulaire par développement excentrique est le phénomène capital; l'aspect téléangiectoïde est accessoire et contingent : il est habituel de ne le trouver que dans certains points, sur quelques éléments et non sur tous, et de le voir manquer à diverses périodes de la maladie.

A diverses reprises, depuis une douzaine d'années, M. Paul Chevallier a montré qu'il est une forme clinique particulière de ses « Purpuras inflammatoires idiopathiques ».

Au point de vue anatomique, c'est un érythème hémorragique, avec tous signes histologiques de l'inflammation œdémateuse et leucocytaire.

Au point de vue sanguin, il respecte la crase san-

guine; il ne s'accompagne pas de troubles notables des épreuves des syndromes hémorragiques. La seule modification sanguine, constante au début et à la période d'état, est une leucocytose modérée avec polynucléose.

DIVISION DU SUJET

Notre maître, M. Paul Chevallier, pense que les incertitudes et les confusions, que fait apparaître l'étude de la littérature, proviennent d'un défaut de définition précise du sujet. Il distingue deux questions distinctes : d'abord celle du syndrome Purpura annulaire, qui mérite un diagnostic propre; ensuite les affections désignées plus ou moins couramment sous le nom de Purpura de Majocchi, affections comprenant un type très spécial, Purpura annulaire télangiectoïde de Majocchi proprement dit ou pur, auquel notre maître voudrait voir réserver le nom de Purpura de Majocchi, et des purpuras annulaires du même type hématohistologique que la maladie précédente, mais associés à d'autres affections dont elles ne sont qu'une expression syptomatique inconstante.

Nous décrirons donc :

A. Le syndrome purpura annulaire télangiectoïde;

B. Les affections réalisant le syndrome précédent, à savoir :

1° Le purpura de Majocchi (stricto sensu ou pur);

2° Le purpura inflammatoire idiopathique banal compliqué d'éléments de purpura annulaire;

3° La dermatite progressive pigmentaire de Schamberg, compliquée d'éléments de purpura annulaire;

4° L'érythropurpura cyanose en nappe compliqué d'éléments de purpura annulaire.

Cette liste n'est d'ailleurs pas limitative, et, si nous nous bornons à elle, c'est que ces affections sont les seules sur lesquelles notre maître, M. Paul Chevalier, nous ait donné des documents.

LE SYNDROME PURPURA ANNULAIRE

A. — Définition clinique du purpura annulaire de Majocchi

1. — *La taille de l'élément.*

Le purpura de Majocchi ne se cherche pas à la loupe. L'élément en naît petit mais non minuscule. Il croît peu à peu : dans le cas de MM. Paul Chevallier et L. Brumpt, il a été noté une extension moyenne du diamètre de deux à trois millimètres par mois. Les éléments adultes, caractéristiques, sont grands : on a dit qu'ils avaient la taille d'une pièce de cinquante centimes (ils sont rarement caractéristiques lorsqu'ils n'ont que ces dimensions), d'un franc, deux francs, cinq francs, vingt francs et plus. M. Paul Chevallier les dit de la taille d'un ongle ou d'un bout de doigt à presque une paume de main.

2. — *Le purpura.*

Le purpura annulaire de Majocchi est un purpura, c'est-à-dire une lésion franchement rouge ne s'effaçant pas sous la pression du doigt, une plaque de sang.

Ce n'est pas un *érythème*, c'est-à-dire une simple tache congestive s'effaçant sous la pression du doigt;

ni une *télangiectasie*, c'est-à-dire une rougeur due à la simple distension pathologique des parois des petits vaisseaux; ni un *angiome*, c'est-à-dire une tumeur vasculaire.

Cependant, le purpura de Majocchi appartient à la catégorie des *érythèmes purpuriques* ; c'est dire qu'il peut commencer par une tache érythémateuse et être parfois à sa période d'état mêlé d'un peu d'érythème. Mais, l'érythème clinique est très inconstant et, quand existe, si accessoire dans le tableau clinique, qu'il est négligeable. Il est aussi inconstant et négligeable dans le purpura de Majocchi que, par exemple, dans le purpura rhumatoïde typique.

Le purpura de Majocchi est exclusivement ou essentiellement un purpura.

Ne sont pas des purpuras de Majocchi des érythèmes de même forme et de même allure qui, au cours d'une évolution typiquement érythémateuse, se compliquent d'un aspect purpurique de certains éléments ou d'une partie de ces éléments. De ces érythèmes accessoirement hémorragiques, on peut admettre ou discuter la parenté avec le purpura de Majocchi, comme on discute la parenté de l'érythème polymorphe hémorragique et du purpura rhumatoïde; mais on ne saurait les assimiler : ce sont deux syndromes cliniques très différents.

3. — *La forme annulaire.*

Le purpura de Majocchi ne naît pas annulaire : il naît simple tache purpurique ou, parfois, érythémato-purpurique. Il devient annulaire par extension excentrique et guérison du centre. Cette évolution est rapide.

Est-elle constante ? Non. Au cours des purpuras annulaires de Majocchi les plus typiques, quelques éléments, surtout parmi ceux qui apparaissent, pour ainsi dire, en retard, peuvent rester de simples plaques purpuriques de taille modérée et disparaître sans s'être agrandis excentriquement et avoir pris une forme annulaire. Même dans ces cas, l'éruption est toujours dominée par les éléments annulaires.

Les éléments annulaires présentent à considérer le centre et l'anneau périphérique.

Le *centre* n'est plus purpurique; ce qui n'est pas à dire qu'il soit guéri de façon complète. Il arrive que, dans son aire, la peau ait repris sa couleur normale : c'est rare. Le plus souvent, elle est un peu plus brune que la peau normale. Il n'est pas habituel que cette surpigmentation soit forte.

Le plus souvent, la peau de l'aire centrale n'est ni infiltrée au toucher ni atrophiée.

Elle peut cependant s'atrophier et présenter aussi des plaques blanches, décolorées. Mais l'opinion de certains auteurs est tout à fait inexacte, qui fait de l'atrophie centrale un signe caractéristique du purpura de Majocchi.

L'*anneau périphérique* est la zone d'extension de l'élément. Il est franchement purpurique.

L'anneau est complet ou incomplet. En règle presque absolue, les éléments jeunes ont un anneau complet, les vieux un anneau fragmenté. L'anneau est alors brisé en un ou plusieurs points et l'aire centrale se relie à la peau saine de façon progressive par une légère augmentation de la pigmentation. Il est des anneaux très incomplets, jusqu'à des demi-circonférences et à des arcs de corde minime.

Les contours de l'anneau purpurique ne sont, ni en dedans ni en dehors, régulièrement tracés, comme par un compas. Ils sont toujours quelque peu accidentés, irrégulièrement ondulés, ou même bosselés.

Le cercle est en effet formé de taches ou de plaques purpuriques de taille modérée (tête d'épingle, lentille, pièce de menue monnaie) plus ou moins fondues entre elles. Quelquefois certaines ne sont que juxtaposées.

L'ASPECT ANNULAIRE a prêté à de regrettables confusions, dont l'une semble bien avoir été faite par Majocchi lui-même dès sa seconde publication. On ne saurait trop répéter que la forme annulaire du purpura de Majocchi est due à une extension centrifuge avec tendance du centre à la guérison, et que l'élément annulaire est toujours grand, des dimensions d'un bout d'auriculaire à une petite paume de main.

a) *L'aspect annulaire d'une pétéchie centrée par un follicule sébacéopilaire.*

En 1898, Majocchi redécrivit le *Purpura annularis telangiectodes* et, après ce titre, il ajoute le suivant : *Teleangiectasis follicularis annularis*. En effet, lorsqu'une tache purpurique se fait autour d'un follicule sébacéo-pilaire, elle prend une forme annulaire, le centre intact étant le follicule lui-même indemne de purpura. Plus souvent encore l'élément paraît d'un rouge uniforme; mais si on le comprime, avec un verre de montre, le centre blanchit et la périphérie forme un délicat anneau rouge. Cet aspect n'existe guère que dans les éléments jeunes, plus congestifs

qu'hémorragiques, c'est-à-dire lorsqu'il est encore possible de chasser par la pression la majorité du sang accumulé dans l'élément.

L'élément annulaire est alors très petit.

De pareils éléments minuscules se voient fréquemment dans le purpura de Majocchi, mais, d'une part, ils sont loin de lui être spéciaux, d'autre part ils ne sont peut-être pas constants.

b) *L'aspect annulaire donné par la résorption centrale du sang dans un élément purpurique ou ecchymotique.*

Il est banal qu'un élément purpurique prenne secondairement un aspect annulaire. Ce fait existe aussi bien dans les purpuras inflammatoires que dans les purpuras dégénératifs ou dyscrasiques; il semble à M. Paul Chevallier plus fréquent dans les purpuras dégénératifs. Il existe aussi bien pour les éléments superficiels et très rouges de purpura proprement dit, même les très petites pétéchies, que pour les larges ecchymoses grandes comme une pièce de vingt francs en nickel ou une main. Dans le premier cas existe une petite circonférence rouge centrée par une minuscule aire blanche; dans le second cas, une vaste plaque ecchymotique bleuâtre et jaunâtre avec, au centre, une grande région de peau saine maculée de jaune pâle.

Dans l'un et l'autre cas, l'élément a atteint d'abord sa taille définitive. L'aspect normal, ou presque normal, du centre, est dû à la résorption du sang épanché. Aucune extension périphérique progressive.

Il est possible que, dans le purpura de Majocchi, se

produise une certaine résorption centrale du sang épanché. Il n'en reste pas moins que l'aspect annulaire est dû à l'extension centrifuge et au rejet à la périphérie de la zone activement purpurique.

4. — *Les télangiectasies.*

Si l'on regarde avec soin la surface des taches élémentaires du purpura, elles apparaissent uniformes, *granitées* ou télangiectoïdes. Dans ce dernier cas on voit courir, sur le fond purpurique, des traînées serpentine qui ressemblent plus ou moins à des télangiectasies. Il arrive qu'il en existe mais qu'elles soient peu visibles; on peut alors parfois les mettre en évidence en comprimant l'élément avec un verre de montre : le fond pâlit et les traînées serpentine apparaissent mieux. Souvent elles sont assez fines pour n'être bien vues qu'à la loupe. Enfin quelquefois encore c'est tout l'élément purpurique qui n'est qu'une traînée serpentine, ou un ensemble de traînées serpentine; ce dernier cas se voit surtout lorsque l'élément vient de naître.

C'est par ces particularités que le purpura de Majocchi mérite le nom de télangiectoïde.

L'ASPECT TÉLANGIECTOÏDE a prêté lui aussi à des confusions. Majocchi le disait « teleangiectodes » et admettait l'existence de télangiectasies. La plupart des auteurs écrivent « télangiectasique ». M. Paul Chevalier insiste beaucoup qu'il faut dire télangiectoïde, c'est-à-dire : d'aspect télangiectasique. Le purpura de Majocchi n'est pas, en effet, essentiellement formé de télangiectasies. Il est seulement parcouru habituelle-

ment de formations qui ressemblent à première vue à des télangiectasies.

Comme dans tous les purpuras inflammatoires, la tache purpurique est parcourue de capillaires et de petits vaisseaux dilatés et congestionnés. Comme dans tous les purpuras inflammatoires, la congestion et la dilatation capillaires précèdent le purpura. Mais est-ce que, comme on l'a dit, la dilatation paralytique de fins vaisseaux est le phénomène essentiel du purpura de Majocchi ? Nullement.

M. Paul Chevallier a montré que dans ces purpuras inflammatoires chroniques idiopathiques, il n'était pas rare de rencontrer, à côté d'éléments banaux, des petits éléments serpentineux, « télangiectoïdes », d'autant plus nets qu'ils se dessinent sur une peau intacte. Parfois même ils se groupent en petits bouquets.

Il a montré aussi que l'aspect serpentin n'est pas donné, au moins en général, par de simples ectasies des fins vaisseaux, mais qu'il *représente une trainée d'hémorragie périvasculaire*.

Il n'en reste pas moins qu'au début du processus à l'état, non pas de pureté, mais de prédominance, existe en général dans le purpura de Majocchi, sinon partout, du moins en certains points ou en beaucoup de points, une dilatation considérable des fins vaisseaux de la peau : l'ectasie capillaire montre la prédominance de la maladie sur ces formations anatomiques.

Au point de vue clinique cependant, elle n'en constitue pas un élément capital : même sans ectasies visibles, ou avec très peu d'ectasies, un purpura annulaire par évolution centrifuge est un purpura de Majocchi.

5. — *Les signes négatifs.*

a) Le purpura de Majocchi n'est pas papuleux. Il peut être légèrement infiltré, mais aucun dermatologiste ne saurait prononcer le mot de papule.

En conséquence, toutes les éruptions nettement papuleuses, fussent-elles annulaires par évolution excentrique, fussent-elles devenues purpuriques par hémorragies secondaires, ne rentrent pas dans le cadre du purpura de Majocchi.

b) Le purpura de Majocchi n'est pas prurigineux. Sans doute quelques femmes, préoccupées de leur éruption, peuvent passer dessus le bout de leur doigt et dire qu'elles sentent quelque chose. Mais il n'est pas difficile de s'assurer qu'il n'y a jamais ni démangeaisons ni grattage.

c) Il n'est pas douloureux; il ne s'accompagne d'aucun signe fonctionnel. Si remarquable est même son indolence, l'absence complète de gêne qu'il apporte, que, souvent, il n'est découvert que par hasard. M. Degos en a trouvé un cas « au cours d'un examen systématique de contrôle médical ». La malade de M. Paul Chevallier étant venue consulter pour une suppression de règles qu'elle attribuait à une anémie : elle était enceinte depuis peu; plus tard elle revint montrer sa grossesse et c'est à cette occasion que fut remarqué le purpura de Majocchi.

d) Il n'existe pas d'adénopathies satellites. (Le cas de Copelli est spécial; la fillette, dont l'éruption occupait les membres inférieurs, avait des adénopathies inguinales, mais aussi des adénopathies cervicales et était de façon manifeste une tuberculeuse).

B. — Définition hématologique du purpura de Majocchi

1° Les épreuves des syndromes hémorragiques.

a) Dans le purpura de Majocchi les épreuves des syndromes hémorragiques sont négatives. Le temps de coagulation est normal, de même que la rétraction du caillot. Le temps de saignement est normal.

Cependant il peut exister de toutes petites anomalies, comme on en voit dans les purpuras inflammatoires idiopathiques, purpura rhumatoïde et purpura inflammatoire chronique banal. Les anomalies sont très minimes et très fugaces et ne sauraient à aucun moment induire en erreur. Nous n'en parlons que pour éviter le reproche de n'en avoir pas signalé la possibilité. Il est bien évident que si, par hasard, le temps de saignement est de cinq minutes, on ne saurait y attacher aucune importance. La plupart du temps, d'ailleurs, les résultats trouvés sont schématiquement normaux. Une seule fois, dans nos documents, existait un petit syndrome hémogénique : c'est le cas Paul Chevallier, Rabut, Moricard, Ely et Rieux. Il ne s'agissait pas d'un purpura de Majocchi typique, et le purpura inflammatoire chronique était survenu chez une femme adulte atteinte depuis son adolescence d'une petite hémogénie constitutionnelle et familiale bien caractérisée.

b) Le signe du lacet doit être mis à part. On sait qu'il indique une fragilité capillaire. Généralement il est parfaitement négatif. Mais il arrive qu'il soit légèrement positif ou subpositif. Ce fait ne saurait surprendre, d'abord parce que certains sujets sont naturellement fragiles à l'épreuve de la compression. En-

suite parce qu'il s'agit d'une localisation du processus morbide :

Si seule la partie inférieure du corps est atteinte, le signe du lacet sera négatif aux membres supérieurs. Mais, fait sur les bras, il peut déceler des lésions latentes des avant-bras. Fait sur un membre atteint de purpura annulaire, il est négatif ou subpositif, suivant que les lésions visibles sont les seules qui fragilisent les capillaires ou qu'il en existe d'autres qui passent inaperçues.

2° *Les plaquettes.*

Les plaquettes sont normales. Sauf association morbide (dont nous ne connaissons pas de cas), le purpura de Majocchi n'est pas thrombopénique.

3° *Les globules rouges.*

Les globules rouges ne sont pas modifiés.

En 1936, M. Paul Chevallier écrivait : « Gottron a soigné une maladie de Majocchi associée à une polyglobulie; je n'aurais pas relevé ce cas si je n'avais vu certains purpuras inflammatoires chroniques avoir, avec un nombre normal de globules rouges, une valeur globulaire nettement supérieure à l'unité. »

4° *Les globules blancs.*

Il est fréquent de trouver une légère leucocytose et plus fréquent encore de voir une certaine polynucléose neutrophile. Ces phénomènes sont constants dans les purpuras inflammatoires. La leucocytose et la polynucléose accompagnent les poussées, et s'at-

ténuent et disparaissent lorsque le processus se modère et s'éteint. On a signalé tardivement une certaine lymphocytose.



Par ses caractères sanguins, le purpura de Majocchi reste sans rapports avec les diathèses hémorragiques du type hémogénique (thrombopénique ou thrombasthénique), avec les grands purpuras infectieux, les purpuras toxiques, les anémies avec purpura... Il a exactement les mêmes caractères sanguins que les purpuras inflammatoires idiopathiques de M. Paul Chevallier.

C. — Définition anatomo-pathologique du purpura de Majocchi

Le purpura de Majocchi est un purpura inflammatoire, c'est-à-dire un érythème (inflammatoire) purpurique. Au point de vue anatomique, il est essentiellement caractérisé par une infiltration leucocytaire avec périvascularites et plus ou moins de vascularites proprement dites.

1° La nature de l'infiltrat.

« L'infiltrat est fait de cellules conjonctives proliférées et de cellules mononucléées; le type lymphocytaire net prédomine; on peut voir des plasmazellen. Dans les observations dont j'ai eu connaissance, il n'est pas fait mention des polynucléaires neutrophiles, ni éosinophiles, ni mastzellen. » (Paul Cheval-

lier, 1934). Depuis que ces lignes ont été écrites, M. Paul Chevallier a eu l'occasion de réétudier la question et un cas personnel typique; dans cette dernière observation, où la biopsie porta sur un élément très récent; on trouvait, au milieu d'un infiltrat presque lymphocytaire, quelques nids de deux à trois polynucléaires neutrophiles.

L'infiltrat du purpura de Majocchi peut être schématisé en trois phases :

— Une phase initiale, correspondant au début subaigu de la poussée, où l'infiltrat, mêlé d'œdème, est formé de lymphocytes et d'un petit nombre de neutrophiles (Paul Chevallier). Les cellules conjonctives montrent des signes d'inflammation (gonflement, dissociation) ici nuls, là discrets.

— Une phase moyenne, où l'infiltrat est mononucléé et presque exclusivement lymphocytaire. Les cellules conjonctives réagissent plus ou moins.

— Une phase tardive, correspondant à une évolution chronique et torpide, où l'infiltrat est toujours lymphocytaire et la réaction conjonctive nette avec prolifération cellulaire.

La disparition complète du purpura s'accompagne de disparition de l'infiltrat et, suivant les cas, d'une *restitutio ad integrum* du tissu conjonctif, ou de séquelles sur lesquelles nous reviendrons.

2° *La diffusion de l'infiltrat et sa densité.*

L'infiltrat est diffus. En certains point il est lâche, soit qu'il soit discret, soit qu'il soit associé par un œdèmes abondant. En d'autres points il est dense et forme de véritables noyaux. Les colorations ordinai-

res donnent l'impression que les infiltrats sont mal limités; au contraire, par le bleu de Masson, qui colore en bleu intense le tissu conjonctif, les foyers inflammatoires apparaissent bien limités; ils se trouvent dans de petites logettes creusées dans le tissu conjonctif et au sein desquelles n'existe aucune fibre conjonctive.

3° *Topographie de l'infiltrat.*

La topographie doit être considérée en surface, en épaisseur et par rapport aux vaisseaux.

TOPOGRAPHIE EN SURFACE.

Si l'on coupe un élément dans son entier, l'histologie montre ce que montre la clinique, à savoir une zone centrale encadrée de deux zones périphériques.

Dans la zone centrale, en voie de guérison, les infiltrats sont petits et peu nombreux; les parties respectées de la peau sont importantes.

Dans les zones périphériques, qui correspondent à l'anneau ou zone d'extension, les infiltrats sont nettement beaucoup plus gros, plus denses ou plus œdémateux, plus nombreux, plus serrés. Cependant, là aussi, le processus est essentiellement formé de foyers disséminés : ils sont souvent juxtaposés, mais peuvent aussi se trouver séparés les uns des autres par de petites zones saines ou presque saines. Comme il est évident par l'examen clinique, le bord n'est pas homogène; il est fait d'une accumulation de colonies inflammatoires.

TOPOGRAPHIE EN PROFONDEUR.

a) *Les lésions constantes* sont celles de la couche papillaire et sous-papillaire du derme. Dans certains

lieux l'infiltrat sous-papillaire se relie à un infiltrat très net de la papille; dans d'autres, la papille est infiltrée sans que la région sous-jacente le soit; ou bien encore il existe un gros infiltrat sous-papillaire avec des lésions minimes, œdémateuses et leucocytaires, de la papille.

« Dans la couche sous-papillaire, l'infiltrat est, comme nous l'avons dit, plus accusé aux extrémités de l'élément, où se trouvent de grosses colonies leucocytaires.

« Les papilles sont ou infiltrées fortement, ou infiltrées faiblement, ou normales, ou seulement un peu œdémateuses. Dans la région centrale elles sont ou bien normales ou très faiblement atteintes. Aux extrémités, certaines papilles sont extrêmement infiltrées à la fois de cellules et d'œdème, ou surtout de cellules, ou surtout d'œdème.

« Il est remarquable que des papilles voisines soient prises très inégalement; même dans les extrémités de l'élément, une papille saine peut se trouver à côté d'une papille très infiltrée. » (Paul Chevallier.)

Dès ses premières publications, Majocchi a insisté sur *le siège des infiltrats autour des follicules pilosébacés*. C'est en effet cette distribution qui explique le petit disque clair que détermine la vitropression d'un élément récent. M. Paul Chevallier fait remarquer que ce siège n'a rien, ni de caractéristique, ni de constant. Il est intéressant d'en signaler sa fréquence dans certains cas, mais on ne saurait en faire un caractère primordial du syndrome de Majocchi. A son avis, le purpura de Majocchi est annulaire par son extension centrifuge. Il n'est une « telangiectasia follicularis annulata » que de façon accessoire; le sous-titre donné par Majocchi dans sa seconde publication ne peut qu'induire en erreur.

b) *L'épiderme* n'est manifestement atteint que de façon secondaire et accessoire. Au-dessus des papilles œdémateuses, il présente un peu d'œdème intercellulaire, sans qu'on puisse parler de spongieuse vraie, et, lorsque l'infiltrat cellulaire arrive à son contact, il présente un petit foyer d'exocytose lymphocytaire.

c) *La profondeur*. Un certain nombre d'auteurs, qui ont fait des biopsies profondes, ont vu des foyers inflammatoires dans l'hypoderme. Lorsqu'on n'en trouve pas, on se demande toujours si le prélèvement a intéressé suffisamment le tissu hypodermique. M. Paul Chevallier a tendance à admettre que les lésions profondes sont inconstantes et que l'aspect annulaire par extension centrifuge peut être donné par des lésions purement superficielles.

4° *Les vaisseaux*.

L'étude des vaisseaux comporte celle des lymphatiques et des canaux sanguins.

Les *lymphatiques* sont dilatés dans les foyers actifs, ce qui va de pair avec l'œdème et la fluxion inflammatoire évidente.

Les *vaisseaux sanguins* méritent toute notre attention; ils ont été minutieusement examinés par tous les auteurs.

a) Les infiltrats sont périvasculaires, ce qui est habituel à tous les procédés inflammatoires du tissu conjonctif. Il n'y a pas de proportionnalité entre l'importance du vaisseau et la grandeur de l'infiltrat; de façon générale cependant, les plus gros infiltrats sont annexés à des capillaires ou à des petits vaisseaux; mais il a été vu aussi un fort infiltrat annexé à un vaisseau important, dans le derme ou l'hypoderme.

L'infiltrat peut se présenter comme une gaine péri-vasculaire ; le plus souvent, dans les parties actives, c'est-à-dire celles du bord d'extension, et aussi dans la profondeur, l'infiltrat est bien traversé par un vaisseau assez important ou par un capillaire, mais de façon excentrique.

b) Les petits vaisseaux et les capillaires sont congestionnés et *dilatés*. Dans le cas qu'il a observé personnellement et dans les coupes qu'il a pu voir d'autres cas, M. Paul Chevallier n'a pas remarqué que cette dilatation dépasse celle que l'on observe dans les inflammations aiguës de la peau. Ce qui l'a frappé seulement c'est l'irrégularité de sa distribution ; certains fins vaisseaux sont très dilatés, alors qu'à leur voisinage immédiat d'autres semblent presque normaux.

c) Les lésions des parois artérielles ont beaucoup retenu l'attention. Elles peuvent être minimales, peu appréciables même, et du même ordre que celles qui sont habituelles au cours des érythèmes inflammatoires banaux. Il en est ainsi dans les éléments jeunes et dans ceux qui seront peu tenaces et guériront sans laisser de traces.

Dans d'autres cas, qui paraissent nombreux, les parois vasculaires s'altèrent fortement.

En règle, les lésions se trouvent sur les artères. Parfois, cependant (Pasini, etc...), elles sont surtout veineuses.

Dans les artères du derme et celles de l'hypoderme, si elles sont atteintes, non dans toute l'étendue, mais sur certains segments, peut se voir une endoangéite qui, de façon très inconstante d'ailleurs, va jusqu'à la thrombose et l'oblitération. En 1934, M. Paul Chevallier écrivait : « L'endovascularite est plus ou moins

marquée. Souvent elle aboutit à l'oblitération, accompagnée ou suivie de dégénérescence hyaline, dont les artères restaient parfaitement perméables. »

La paroi est plus ou moins altérée : congestion, dégénérescence des fibres élastiques, foyers de dégénérescence hyaline. Il a été vu des dilatations anévrysmales des artérioles ou plutôt des précapillaires.

5° *Le tissu conjonctif.*

Le tissu conjonctif de la peau peut être atteint par l'intensité du processus morbide propre et comme conséquence des troubles circulaires, en particulier des oblitérations artérielles.

On peut schématiser les altérations en trois chefs :

a) Réactions inflammatoires banales : gonflement et modifications des histiocytes dans les foyers leucocytaires.

b) Dégénérescences : fendillement du tissu élastique du derme (Weiss, Arndt, etc...), dégénérescence hyaline des muscles arrecteurs des poils...

c) Atrophie du centre qui persiste des années.

Certains auteurs, en particulier Touraine, font de l'atrophie cutanée centrale un caractère fondamental du purpura de Majocchi. Pour M. Paul Chevallier il n'en est rien. L'atrophie est la conséquence d'une inflammation vasculaire intense aboutissant à l'oblitération définitive, et cette endartérite thrombosante des troncs relativement importants n'est pas constante : le purpura de Majocchi peut évoluer et guérir sans atrophie.

Il n'est pas inutile d'insister sur ce point.

Dans la lésion de Majocchi, il convient de distinguer deux procédés.

Le premier dépend de l'inflammation primordiale : il est caractérisé par des réactions locales, des infiltrats leucocytaires et des dégénérescences diffuses plus ou moins importantes, suivant les cas. Tomasi, qui avait vu ces dernières assez fortes et les infiltrats discrets, avait tendance à leur donner la première place ; sans doute y avait-il dans son cas des lésions artérielles intenses. M. Paul Chevallier insiste sur l'aspect banal de l'inflammation cutanée.

Le second procédé dépend de l'oblitération, ou des oblitérations artérielles profondes. C'est celle-ci qui engendre la dégénérescence diffuse du foyer et l'atrophie tardive, et, comme elle est inconstante, l'atrophie elle-même est inconstante. « L'artérite pouvant aller jusqu'à l'oblitération semble bien, dit Balzer, être le facteur principal... des lésions de dystrophie et d'atrophie scléreuse au centre du foyer éruptif... »

Il convient aussi de faire jouer un rôle à la chronicité du processus. Lorsque les lésions sont passagères et évoluent en un ou quelques mois, elle ne laissent pas de trace. Au contraire lorsque l'inflammation se prolonge et persiste très longtemps, non seulement les vaisseaux sont, avec de plus en plus de fréquence, atteints de lésions scléreuses chroniques, avec toutes leurs conséquences pour la vitalité des tissus, mais encore le tissu conjonctif lui-même réagit à l'agent pathogène suivant le mode habituel.

Dans la zone centrale en voie de guérison, on trouve encore pendant assez longtemps des traces d'infiltrats lymphocytaires. Puis « il n'y a plus trace d'infiltrat, mais un épaissement du tissu conjonctif, un tassement cicatriciel et de l'atrophie avec amincissement de l'épiderme. C'est la lésion banale des inflammations atrophiques. » (Paul Chevallier.)

6° Les hémorragies.

Les hémorragies sont de deux types.

Le type habituel, celui qu'on voit dans les stades jeunes du purpura de Majocchi et dans ceux qui ne laisseront pas de séquelles, sont analogues aux hémorragies des purpuras inflammatoires banaux idiopathiques (purpura rhumatoïde, purpura inflammatoire chronique) : les hématies sont disséminées, éparées ou en petits foyers, dans l'infiltrat leucocytaire, et semées autour des capillaires et fins vaisseaux. Comme dans tous les purpuras inflammatoires, l'inflammation déborde l'hémorragie, c'est-à-dire que nombre de foyers inflammatoires ne sont pas infiltrés de globules rouges. La pathogénie de ces hémorragies banales est discutée; il semble y voir de petites ruptures de capillaires; mais, assez souvent, il n'est pas possible de mettre en évidence ces ruptures : les hématies semblent passer à travers la paroi plus ou moins dégénérée et fenêtrée de capillaires congestionnés. Tomasi, qui rechercha en vain les ruptures, admit la diapédèse congestive.

Comme dans tous les purpuras inflammatoires, ces hémorragies se résorbent vite. Les globules rouges se détruisent ; leurs produits de déchets donnent des pigments ferrugineux et foncent passagèrement la peau. Mais il s'agit là d'un procédé passager : *dans le purpura de Majocchi il ne reste pas, en règle, d'amas pigmentaires en abondance.*

Le second type est l'hémorragie en foyer presque pur, massif. Ces épanchements sanguins sont certainement dus à la rupture d'un vaisseau petit ou relativement gros; cependant il est rare que la pièce, même examinée en coupe sériée, montre nettement cette rup-

ture; il suffit qu'elle ait pu être constatée avec évidence dans un certain nombre de cas.

Pour M. Paul Chevallier, ces (relativement) grandes hémorragies massives ne sont pas caractéristiques du purpura de Majocchi : elles peuvent manquer. La figure de Kyrle, reproduite dans l'article de Hammer, du Traité de Jadassohn, représente une grande hémorragie pure autour de vaisseaux très épaissis, dans la région profonde de la peau (on voit une glande sudoripare dont le canal est envahi par des globules rouges); pour M. Paul Chevallier, il s'agit là d'une lésion tardive et contingente; elle ne représente pas l'altération hémorragique qui donne l'aspect clinique du purpura annulaire.

Ce sont ces hémorragies massives qui peuvent laisser une pigmentation durable et des grains de pigment hématique dans la peau. Ceux-ci persistent d'autant plus longtemps que la panartérite chronique et les lésions secondaires, atropho-scléreuses, du tissu conjonctif sont plus intenses. Il s'agit là de véritables complications du purpura de Majocchi, d'une extension en profondeur et d'une intensité particulièrement grande, du processus inflammatoire et vasculaire.

D. — Aperçu pathogénique

I. — Majocchi avait tant insisté sur les télangiectasies parce qu'elles lui avaient suggéré une théorie pathogénique. Cette théorie s'accordant avec la thèse, alors régnante en Allemagne, de la *névrose vasomotrice primitive* qui, secondairement, engendrerait l'inflammation (infiltrats leucocytaires, eczéma, etc., etc.). Cette théorie semble aujourd'hui périmée. En 1934,

M. Paul Chevallier écrivait : « Le phénomène initial serait purement vasomoteur : ectopique et congestif ; mais les auteurs qui défendent cette opinion n'en donnent que des preuves cliniques et capillaroscopiques qui n'ont aucune valeur... La pathogénie proposée par Majocchi, — trouble vasomoteur primitif, inflammation secondaire, atrophie terminale par oblitération artérielle tardive, — paraît des plus hasardeuses. »

Le phénomène primitif semble, de façon indiscutable, une inflammation dont la première conséquence est une dilatation des vaisseaux avec congestion.

II. — Il est évident aussi que l'agent pathogène arrive par voie sanguine et qu'il a une prédilection particulièrement pour les parois vasculaires; il les altère profondément puisque, d'emblée, elles laissent passer les globules rouges.

Il est non moins évident que « le purpura de Majocchi est essentiellement dû à l'inflammation d'un territoire vasculaire de la peau » (Paul Chevallier), et qu'il s'étend ensuite (Balzer écrit « pourrait s'étendre ») à des territoires vasculaires voisins et présente une extension centrifuge.

III. — La question à discuter est celle-ci : le processus commence-t-il par les gros vaisseaux ou par les vaisseaux fins, capillaires et précapillaires.

Nettement ou implicitement la plupart des auteurs admettent que la lésion principale et probablement initiale est celle d'un tronc vasculaire important et assez profond.

Balzer écrit : « En somme le foyer inflammatoire englobe tous les vaisseaux, artères et veines, avec dilatation et stase dans les lymphatiques (Majocchi), mais son siège principal semble être le système artériel et c'est aussi le plus important au point de vue de la

lésion cutanée. Il fait comprendre la congestion qui indique le début des taches punctiformes du début et plus tard se présente en anneaux à la périphérie de l'élément de la dermatose avec formation de globules rouges dus à la diapédèse ou dus à la dégénérescence hyaline des parois des vaisseaux et à leur rupture. L'artérite pouvant aller jusqu'à l'oblitération, semble bien être le facteur principal du processus de congestion et d'hémorragie caractéristique au point de vue clinique, ainsi que les lésions de dystrophie et d'atrophie scléreuse au centre du foyer éruptif... Truffi et Tommasi font remarquer que ce processus est bien particulier et qu'on ne peut pas le provoquer par des moyens tels que la constriction d'une partie d'un membre par le lacet. Par sa disposition en anneaux, le purpura annularis rappelle un peu les lésions que produit l'oblitération d'une artère de la peau par une embolie massive ou une injection obturatrice, lésions qui, à leur début, s'accusent également au centre par l'anémie et la dégénérescence des tissus, tandis que la périphérie présente un anneau dû à la congestion et à la dilatation des vaisseaux collatéraux. Mais dans le purpura annularis, le processus d'obstruction des vaisseaux se fait progressivement, il peut même se résoudre ou n'aboutir qu'à des dégénérations partielles portant surtout sur le follicule et non à la nécrose destructive.

Dans le purpura annularis, il y a d'abord ischémie consécutive à l'endartérite dans le territoire correspondant à l'artère compromise, puis achromie et plus tard dépression et atrophie portant sur les follicules sébacés et les glandes. Histologiquement, le trouble de la nutrition du derme est indiqué par l'œdème et la dégénérescence vitreuse ou hyaline du tissu conjonctif, premier stade de nécrose par irrigation insuffi-

sante. Mais ce stade qui semble porter plus sur le tissu collagène que sur le tissu élastique, n'arrive pas à la nécrose complète, la nutrition étant suffisamment maintenue par la circulation des tissus avoisinants. »



M. Paul Chevallier est d'un autre avis. L'extension des lésions en profondeurs, dit-il, est très variable, suivant les cas. Tantôt tout un, ou plusieurs arbres vasculaires, sont atteints, du tronc jusqu'aux ramifications ultimes, par lésions non continues d'ailleurs, mais maculaires; tantôt seule une partie est atteinte. Or la lésion initiale d'un tronc profond n'explique pas l'aspect ni l'évolution de l'élément de Majocchi; il explique seulement le tassement et l'atrophie tardives si ces lésions tronculaires ont été intenses et ont abouti à des lésions, sinon définitives, du moins très persistantes.

Ce qui fait comprendre l'élément de Majocchi, c'est l'atteinte des frondaisons. On sait qu'elle existe toujours; et l'on n'est pas certain que celle du tronc soit constante. Le purpura en taches centrifuges est, pour M. P. Chevallier, essentiellement une inflammation terminale d'un bouquet vaculaire.

Elle « évolue excentriquement comme le font si fréquemment les foyers torpides de syphilis, de tuberculose, de mycose, etc... » et beaucoup d'érythèmes aigus, dont le plus connu est l'érysipèle.

Le phénomène capital de cette évolution centrifuge est une sorte d'immunisation de la région primitivement atteinte. Il semble que l'agent pathogène s'écarte du terrain qu'il a hanté, comme s'il en avait épuisé la valeur nutritive, ou rendu impropre à son propre

développement les éléments chimiques, — et qu'il cherche de tous côtés un sol plus favorable à la continuation de son activité vitale.

É. — Circonstances étiologiques

1° Circonstances étiologiques générale.

FRÉQUENCE.

Le purpura de Majocchi est une maladie *rare*. Assurément un assez grand nombre de cas ont été publiés; mais, étant donné l'aspect très particulier de l'affection, il est probable que la plupart de ceux qui se sont présentés dans les grands hôpitaux ont été signalés. Nous n'avons pas cherché à faire le compte de toutes les observations. Mac Kee donnait 38 cas en 1915, Balzer 64 cas en 1926, Ciarrochi 270 cas en 1931, Touraine 287 cas en 1937. Cet auteur précise qu'il n'a pas la prétention d'apporter une bibliographie complète et que certains cas ont été à tort étiquetés purpura de Majocchi.

PAYS.

La maladie semble très inégalement répartie suivant les pays. L'Italie, où elle a d'abord été décrite, tient la tête de façon indiscutable. Ensuite viennent les nations germanique et anglo-saxonne. Elle semble exister dans tous les pays. Photinos (1936) l'a vue en Grèce.

Il eût été intéressant de rechercher l'origine raciale des malades; nous avons commencé de faire ce travail, mais nous avons dû y renoncer : la plupart des observations ne mentionnent que l'âge et le sexe.

Un fait cependant peut être signalé : la race juive, si volontiers touchée par beaucoup de maladies du sang, n'a donné qu'un nombre infime de purpura de Majocchi.

En France, l'affection est particulièrement rare. Il y a quelques années encore, M. Emile Weil disait qu'il ne l'avait jamais vue. La presque totalité des auteurs en parlant avouent qu'ils ne le font que d'après leurs lectures.

Nous n'avons trouvé que six cas français, dont trois seulement purs et typiques.

SEXE.

En 1915, Mac Kee faisait la statistique de 38 cas et trouvait 31 mâles et 7 femmes. Les publications ultérieures n'ont pas confirmé cette prédominance du sexe masculin. Touraine, même, compte un peu plus de femmes que d'hommes.

Nos trois cas français typiques et purs concernent des femmes; des trois cas complexes, un seul concerne un homme; et encore son authenticité fut-elle discutée par les auteurs eux-mêmes et par le professeur Favre, le purpura annulaire n'étant qu'un épiphénomène au cours de l'évolution d'une maladie de Schamberg.

AGE.

« Le purpura annulaire a été observé à tous les âges. Chez un enfant de 2 ans (Seegall, Hans, Vignolo Lutati); 13 ans (Zumbusch), 14 ans (Copelli), etc..., le plus souvent on l'a signalé chez des adultes, jusqu'à 60 ans et même au-dessus » (Balzer, 1926).

En réalité, comme le dit Touraine, la maladie s'observe surtout dans l'*adolescence* et chez l'*adulte en-*

core jeune. « Plus de la moitié des cas se voient entre 11 et 30 ans, plus des deux tiers avant 40 ans. »

Les cas français confirment cette statistique générale. Nos trois malades atteints de l'affection typique et pure comptent respectivement 17 ans (Balzer), 18 ans (Degos), 28 ans (Paul Chevallier et L. Brumpt). Les trois malades complexes ont 27, 35 et 39 ans.

« Les âges extrêmes sont la première enfance (Majocchi), 2 ans (Leegall, Hans) et 57 ans (Wiedmann), 76 ans (un cas douteux de Mac Donald) » (Touraine).

2° *Données étiologiques précises.*

Il n'en existe pas. Jamais n'a été observé de contagiosité. Jamais la maladie n'a été transmise aux animaux. L'innoculation des éléments ou du sang n'a jamais produit une infection, infection qui pourrait être considérée comme celle du purpura de Majocchi. Jamais un microbe n'a été découvert dans les lésions. Jamais aucune culture n'a poussé. Jamais celles-ci n'ont montré de particularité suggestive. Jamais un poison n'a déterminé une maladie semblable.

3° *Maladies concomitantes.*

Beaucoup des malades atteints de purpura de Majocchi sont bien portants ou n'ont que des affections concomitantes légères ou banales.

Aussi s'est-on demandé « si le purpura annulaire ne résulte pas d'une *toxi-infection spéciale* » survenant de façon primitive ou « surajoutée à des affections très diverses... », « *toxi-infection dont l'agent resterait encore inconnu* ».

Sont-elles des causes prédisposantes ou occasionnelles, ou de simples coïncidences, les états ou affections divers qui ont été notés ? Comme la grossesse (cas Paul Chevallier et L. Brumpt), le fibromyome utérin (Verotti), le cancer du rectum (Nordin), le diabète (Arndt), l'intoxication gastro-intestinale (Ferrari, Balina, etc...), le traitement mercuriel (deux cas de Pardini), le saturnisme (trois cas, Brandweiner et Lindenheim), etc.



Quelques facteurs ont particulièrement retenu l'attention et plusieurs sont considérés comme des causes possibles de la maladie elle-même : nous allons les étudier.

a) *La syphilis.*

Nous n'avons rien à ajouter à ce qu'écrivait Balzer en 1926 : « Le purpura annularis, comme l'a dit Majocchi, peut s'observer chez des syphilitiques, mais il semble indépendant de la syphilis, au point de vue de l'évolution sans infiltration gommeuse et de l'action du traitement; il n'y a là qu'une *coïncidence* qui a pu faire incliner dans quelques cas vers cette étiologie. »

b) *La tuberculose.*

La tuberculose a été souvent incriminée. En 1926, Balzer écrit : « En 1918, j'ai publié, en collaboration avec le docteur Galup, le premier cas de purpura annularis observé en France, et nous avons dit que cette affection se rattachait à la tuberculose, opinion qui fut peu de temps après (1908-1909) émise en Italie par Vignolo-Lutati d'après deux cas nouveaux. Elle

fut ensuite appuyée par d'autres observations, notamment celles des professeurs Copelli et Tommasi. »

A ces noms, il faut ajouter ceux de Buck, de Majocchi (à propos de cas plus récents), de Radaeli, de Martino, de Leegall... L'origine tuberculeuse a été discutée par tous les auteurs, même par ceux qui finalement ne l'ont pas adoptée ou ont conclu qu'elle reste douteuse. Sans examiner tous les documents, nous allons essayer de donner un aperçu des arguments qui ont été produits.

Arguments tirés de la tuberculose dûment constatée chez les malades eux-mêmes.

Un homme de 24 ans, de Vignolo-Lutati (1908), avait présenté des signes de tuberculose dans son jeune âge. Radaeli (1911) a vu un purpura de Majocchi chez un jeune homme de 19 ans qui fit peu de temps après une pleurésie sérofibrineuse. Le jeune homme de Leegall avait une affection pulmonaire chronique dont la nature tuberculeuse n'était pas indiscutable. La fillette de 14 ans de Copelli (1909) était en pleine évolution de tuberculose. Elle présente l'habitus scrofuleux avec adénopathies multiples, retard de la dentition, arthrite d'un genou guérie; elle n'est pas menstruée. Elle présente une éruption de purpura annularis télangiectoïde, surtout aux membres inférieurs; cette éruption est en anneaux et demi-anneaux et avec épanchements hémorragiques. Elle présente des signes de toxémie tuberculeuse, avec fièvre hectique, dépérissement, oligocythémie, et polynucléose, urobilinurie, signes de pleurite au sommet droit, douleurs abdominales suspectes dans la région appendiculaire. Les antécédents familiaux sont très chargés (voir ci-dessous). Sur trois cas de purpura de Majocchi

chez des jeunes sujets, Scamarowski a décelé des signes de tuberculose chez deux. Le jeune orfèvre de Tommasi, âgé de 17 ans, est de famille tuberculeuse; il présente un mauvais état général et est sujet à des catarrhes de poitrine. A l'auscultation, la respiration est obscure. Il présente une micropolyadénopathie cervicale; aux aînes les adénites sont encore plus grosses.

Sans doute, si nous nous étions astreints à relever toutes les observations, aurions-nous trouvé encore un certain nombre de cas où il existait une tuberculose évidente ou larvée.

Nombreux sont ceux où rien n'a été découvert, même de suspect. Majocchi (cité d'après Balzer) déclarait qu'il n'a pas pu reconnaître sûrement la tuberculose, bien qu'il ne considère pas son influence comme impossible et qu'il l'ait recherchée systématiquement.

Arguments tirés de la tuberculose familiale.

« La tuberculose, dit Balzer, a été souvent relevée dans les antécédents des malades ». Un enfant, de Vignolo-Lutati, ne présentait pas lui-même de signes de tuberculose, mais son père et sa sœur étaient morts tuberculeux, celle-ci à l'âge de 18 ans. La fillette de Coppelli, déjà citée comme tuberculeuse, est de famille tuberculeuse, ayant eu dix-huit frères; le père est mort tuberculeux; trois frères sont morts (un de pleurésie et résection costale, de tuberculose pulmonaire, un de carie osseuse); six autres frères présentent des manifestations scrofuleuses. Une autre malade de Copelli, une petite fille de huit ans, dont un sommet était suspect, avait deux frères morts de tuberculose, l'un de phtisie, l'autre de méningite. Le jeune homme de Tomasi, déjà cité comme tuberculeux, avait des antécédents très graves. La

grand'mère du sujet était morte d'un mal de Pott; sa mère était l'unique survivante d'une famille de neuf enfants, dont huit avaient succombé à la tuberculose de formes variées, osseuse, péritonéale, méningée ; elle-même avait présenté autrefois des lésions des sommets des poumon et une laryngite chronique. Un des frères du patient est mort à l'âge de 16 ans d'une pleurite tuberculeuse.

La tuberculose était encore évidente chez les malades de Radaeli, de Majocchi (malades ultérieurs), de Martino, de Leegall, Ciarrochi...

Arguments tirés de la cuti-réaction tuberculinique.

Très nombreux sont les cas où la cuti-réaction tuberculinique fut positive, légèrement, moyennement ou assez fortement. Nous avons vu parfois signaler des belles réactions papuleuses (comme dans le cas récent de MM. Paul Chevallier et Brumpt) ; mais, dans les cas que nous avons lus, nous n'avons pas trouvé mentionnée la réaction phlycténulaire.

Ces cuti-réactions sont trop banales pour qu'il soit raisonnable de suivre les auteurs qui y attachent une très grande importance.

Plus intéressant est le fait, noté par Fonti et quelques autres auteurs, que la cuti-réaction a été très forte à la période d'état de la maladie et qu'elle est devenue faible quelques mois plus tard.

Mérite aussi d'être signalée l'épreuve, faite par Angelini (1915), de l'injection intradermique de tuberculine au millième : à deux reprises, à plusieurs semaines d'intervalle, la réaction fut forte et provoqua l'apparition de manifestations purpuriques « rappelant » celles du purpura annulaire. Paul Chevallier (1931) a aussi signalé une cuti-réaction tuberculinique

que très positive (papuleuse) qui devint hémorragique en bloc après quelques jours...

Etant donné la banalité des réactions tuberculini-ques positives chez une immense quantité d'enfants, et surtout d'adolescents et d'adultes, il convient surtout de s'intéresser aux réactions négatives.

Dans quelques cas comme celui de Tommasi, la négativité des réactions tuberculini-ques était due, avec évidence, à une évolution tuberculeuse grave qui minait le malade. (Les cuti- et les intradermo-réactions étaient négatives même au voisinage des lésions du purpura annulaire).

Mais d'autres fois, l'état général du sujet ne permettait pas d'invoquer une anergie (Brandweiner, Bruck, Delbanco, Nobl, Planner, Oppenheim, Lipschutz, Pasini (essais de tuberculines bovine et humaine), Lier, Scherber, Weiss, etc...).

Aussi s'explique-t-on que nombre d'observateurs, après avoir trouvé une cuti-réaction tuberculini-que positive, refusent de considérer comme probable l'origine tuberculeuse (Mac Kee, etc.), ou restent dans le doute.

Arguments tirés de l'inoculation ou de la culture.

Dans les deux cas, l'un typique, l'autre associé, de M. Paul Chevallier, inoculation et culture par la méthode de Loewenstein furent négatifs. Il en fut de même dans tous les cas où ses recherches furent faites. Tommasi, par exemple, qui croit à l'origine tuberculeuse, inocula deux cobayes qui moururent, après un certain temps, de pneumonie.

*Arguments tirés de certaines particularités
du virus tuberculeux.*

Balzer, et après lui, divers auteurs, ont fait argument de certaines particularités que présentent les sujets infectés par des virus tuberculeux anormaux et en particulier ils ont fait état de travaux sur certaines tuberculides et sur le virus tuberculeux filtrant de Fontes. Il règne encore dans ces questions trop d'incertitudes pour que l'on puisse extrapoler, à propos du purpura de Majocchi, les déductions favorables à son origine tuberculeuse. Tout ce qu'on peut dire, c'est que l'échec qu'ont subi tous les observateurs qui ont cherché le bacille de Koch ne permet pas d'exclure l'hypothèse d'une origine tuberculeuse.

*Arguments tirés d'analogies avec d'autres purpuras
tuberculeux.*

En 1926, Balzer écrivait : « Certains purpuras d'origine tuberculeuse présentent des caractères anatomiques qui indiquent une prédisposition et qui les rapprochent de ceux que l'on observe dans le purpura annularis. Iona a signalé les altérations du tissu élastique, la dégénérescence hyaline des parois des artères; dans certains cas les lésions ont pu amener la nécrose cutanée.

« Dans un travail sur le purpura hémorragique et tuberculeux, Garin rappelle que les rapports de purpura hémorragique avec la tuberculose aiguë ou chronique sont connues depuis Rayer; il rapporte l'observation d'un jeune homme de 19 ans atteint de purpura des membres inférieurs avec entérorragie, albuminurie et à l'autopsie duquel on trouva des lésions de tuberculose pulmonaire, des ganglions mé-

diastinaux et des capsules surrénales. Fischl a publié l'observation d'un cas de purpura chez un tuberculeux auquel avait été faite une injection avec la solution de chlorure de sodium physiologique. Gaucher et Louste ont rapporté aussi un cas de purpura des membres inférieurs d'origine tuberculeuse.

« En somme, chez les tuberculeux, les altérations des vaisseaux prédisposent aux hémorragies cutanées. Jadassohn se demande si certains purpuras ne se rattachent pas aux tuberculides. »

On pourrait à perte de vue développer ces considérations.

M. Paul Chevallier fait les remarques suivantes :

— Les tuberculoses certaines à manifestations hémorragiques et purpuriques ne ressemblent pas aux purpuras inflammatoires bénins, au groupe desquels appartient le purpura de Majocchi.

— Dans la plupart des cas de purpuras autres que le Majocchi qui ont été publiés comme tuberculeux, la preuve de l'origine tuberculeuse du purpura n'a pas été apportée.

— En réalité, le problème de la tuberculose se pose pour tous les purpuras inflammatoires idiopathiques de la même façon que pour le purpura de Majocchi.

Conclusions.

Le purpura de Majocchi apparaît assez souvent chez des sujets atteints de tuberculose manifeste ou chargés d'une lourde hérédité tuberculeuse. Il peut aussi apparaître chez des sujets parfaitement indemnes en apparence, sujets qui ont souvent une cuti-réaction positive, mais qui peuvent aussi la présenter négative.

Jamais le bacille de la tuberculose n'a été trouvé

dans les lésions, qui ne sont d'ailleurs pas tuberculoïdes.

L'hypothèse d'une tuberculose spéciale est plausible, mais n'est qu'une simple hypothèse de travail.

c) *Le rhumatisme, les angines et les infections focales.*

Scherber (1914) a observé une femme de 35 ans, ni syphilitique, ni tuberculeuse (même cuti-réaction tuberculinique négative) qui était rhumatisante et qui a présenté son éruption de purpura annulaire au cours d'une angine amygdalienne. Nobl a observé aussi cette éruption à la suite d'angines. Lier (1912) a publié le cas d'un homme âgé de 26 ans, affecté d'hypertrophie des amygdales avec foyers purulents, chez lequel un purpura annularis se déclara trois jours après l'opération de l'amygdalectomie.

Semons (1921) a observé un purpura de Majocchi sur un sujet rhumatisant et atteint d'affection aortique, chez lequel l'éruption persistait depuis six mois. Dans d'autres cas encore, il a été question de mois. Dans d'autres cas encore, il a été question de rhumatisme, d'arthritisme et de cardiopathie.

Nous rapportons dans ce mémoire une observation assez récente, peu connue et assez particulière, de Petges et Mauriac, qui concernait une jeune femme dont le rhumatisme chronique déformant était consécutif à un rhumatisme articulaire aigu franc de l'enfance et s'accompagnait de double lésion mitrale.

Dans le cas de Guszman, l'éruption succéda à une avulsion dentaire, dans celui de Nordin à un cancer infecté du rectum.

Le cas de Verotti est curieux. Le purpura annu-

laire ne siégeait que dans la zone sous-ombilicale de la paroi antérieure de l'abdomen; la femme était atteinte d'un myofibrome multiple utérin : huit jours après l'opération (hystéro-annexiectomy sus-vaginale), guérison de la dermatose. Cette guérison n'est peut-être qu'une coïncidence. Elle mérite cependant d'être signalée et retenue.

Conclusions.

Le purpura de Majocchi se comporte comme une maladie infectieuse, mais, malgré les nombreuses recherches et d'importantes impressions cliniques, il est actuellement impossible d'en préciser le ou les virus.



**LES MALADIES
REALISANT LE TABLEAU CLINIQUE
DU SYNDROME PURPURA ANNULAIRE
DE MAJOCCHI**

I

**Purpura annularis télangiectoïdes Majocchi
primitif et pur.**

La maladie de Majocchi

Le syndrome de Majocchi est, avant tout, réalisé par une affection qui fait figure de maladie spéciale.

Bien qu'elle puisse apparaître à tout âge, elle montre avec une grande prédilection pour les adolescents et les adultes jeunes. Très souvent, les sujets jouissent apparemment d'une parfaite santé.

L'éruption survient sans malaise net ni fièvre élevée. Le plus souvent même elle n'est reconnue que par hasard, à l'occasion d'un examen médical pour une autre cause, ou bien par le patient lui-même en faisant sa toilette.

L'éruption est généralement peu abondante : cinq, dix, vingt éléments. Les cas d'éruptions très fournies sont assez rares. Elle peut être généralisée.

Le plus souvent, elle occupe surtout les parties proximales des membres inférieurs : cuisses surtout, genoux, bassin. Elle peut s'étendre ensuite aux jambes et aux avant-bras.

Dans d'autres cas, moins fréquents, elle a pour siège principal les jambes, les avant-bras ou d'autres régions.

L'éruption est uni ou bilatérale, et, dans ce cas, presque toujours grossièrement symétrique.

Il naît une tache rouge : érythémateuse, granitée, télangiectoïde et purpurique, avec prédominance de tel ou tel caractère suivant les cas. Très vite il s'agit d'une petite tâche purpurique piquetée de points ou de traînée; on la dirait au premier abord briquetée. L'aspect homogène est rare. Majocchi a insisté sur le début périfolliculaire, qui est inconstant ou tout au moins n'existe qu'en certains points.

L'élément s'élargit : le centre guérit en restant légèrement pigmenté. Le bord est en pleine activité, formé de taches purpuriques, en partie confluentes et isolée, ou complètement confluentes. Ce bord est découpé, sinueux, polycyclique. L'élément s'élargit de plus en plus et souvent le bord devient incomplet.

Né grand comme une lentille, l'élément peut atteindre les dimensions d'une grande pièce de monnaie et même d'une paume de main. Les taches purpuriques n'ont rien de particulier, ou bien sont parsemées en partie de serpents télangiectoïdes.

Il n'existe ni prurit ni troubles de la sensibilité.

L'éruption ne se fait pas seulement en une seule fois. Il est habituel qu'il apparaisse à plusieurs reprises de nouveaux éléments qui vont à leur tour s'agrandir.

Ni le lever, ni l'alimentation n'ont d'influence manifeste sur le purpura.

*
**

A chaque élément il est classique de décrire trois stades :

Le premier stade, télangiectasique, est caractérisé par une colonie de points ou de petites traînées rouges, souvent périfolliculaires, « qui laissent voir clairement des ectasies capillaires; mais avec la vitropression on voit cependant qu'il existe aussi des hémorragies » (Hammer). Les petites taches confluent et forment une tache *qui s'étend excentriquement*.

Le second stade est hémorragico-pigmentaire : le centre se pigmente légèrement.

Le troisième est atrophique. Contrairement à ce qui a été dit, l'atrophie est inconstante, comme l'ont confirmé de nombreuses observations; lorsqu'elle existe elle est légère et pourra disparaître un certain temps après la guérison.

*
**

L'évolution varie suivant les cas.

En règle générale est *subaiguë*. Les éléments les premiers apparus augmentent pendant plusieurs mois, puis s'atténuent et s'effacent. S'il y a eu de nou-

velles poussées, les éléments en avortent et cessent leur évolution avec les premiers.

Il est fréquent que certains éléments s'agrandissent beaucoup alors que d'autres, nés en même temps, ne prennent pas la forme circulaire, restent petits et disparaissent.

En quatre à huit mois, la maladie guérit.

Mais elle peut *durer plus longtemps* : un à deux ans.

Parfois même, la marche en est *torpide* et l'on peut parler de formes chroniques. On a cité des cas ayant duré cinq ans et plus.

Le pronostic est bon.

Il n'existe pas de traitement. L'irradiation par les ultra-violets a été préconisée.

II

Le purpura inflammatoire idiopathique chronique banal compliqué d'éléments de purpura annulaire

Le purpura inflammatoire idiopathique chronique banal a été bien individualisé par M. Paul Chevalier qui en donne la description suivante dans son mémoire de 1934 :

« Le *début* du purpura inflammatoire chronique simple ressemble à un purpura rhumatoïde banal ; cependant, il semble plutôt atténué. En général, les malades ont peu de malaises et de douleurs et ne s'inquiètent que de l'éruption purpurique qui les surprend.

« Les malades sont des adolescents, des adultes jeunes ou dans la force de l'âge...

« L'affection est essentiellement caractérisée par les particularités de son évolution et l'aspect du purpura.

« *L'évolution.* — L'évolution est chronique. Elle nous paraît durer en règle trois à dix ans avec des possibilités d'arrêt après deux ans ou de prolongation jusqu'à dix ans et plus.

« La chronicité est due à la répétition des poussées. Dans l'ensemble, on peut décrire trois phases : une phase d'augmentation, une phase de purpura intense, une phase de régression. Pendant la *phase d'augmentation*, les poussées sont d'abord assez espacées (quelques semaines), puis se rapprochent. La *phase de purpura* est caractérisée par la subintrance des poussées. Celle de *régression* est annoncée par la moindre intensité des poussées, puis par l'espacement de ces crises minimales. Il faut bien remarquer que ces phases sont indépendantes du genre de vie des patients... Dans certains cas, la marche *ondulante* est très nette. Le début des poussées ne s'accompagne d'aucun symptôme général, ou de troubles minimes : douleurs rhumatoïdes légères, alanguissement. A la période d'état, ces troubles apparaissent de façon irrégulière, surtout à l'occasion des poussées intenses. La fièvre est absente, ou bien une petite fébricule accompagne les crises fortes subintrantes...

« Les causes qui déclenchent les poussées méritent qu'on s'y arrête. De toute évidence, ces causes ne sont que déclenchantes ; elles ne font que rendre manifeste une maladie qui existe de façon cachée. Parfois même le génie morbide est si fort que les poussées sont spontanées. Presque toujours, la cause occasionnelle est facile à découvrir.

« C'est souvent la marche ; que dis-je, la marche ? la simple station debout, le lever même court...

« Souvent aussi, ce sont des aliments ou des médicaments... *L'épreuve du vinaigre* nous a servi plusieurs fois à montrer la sensibilité des patients... Parmi les circonstances physiologiques capables de déclencher des crises, les *règles* sont au premier rang chez la femme. Suivant les sujets, telle ou telle influence sera particulièrement nocive. La maladie de certains mérite le nom de *purpura orthostatique*, celle d'au-

tres de *purpura anaphylactoïde*. Si l'on considère l'ensemble de l'évolution, l'affection est plutôt orthostatique au début, anaphylactoïde à une période plus tardive. Dans d'autres cas, les poussées sont plutôt *spontanées* que provoquées.

« *L'éruption purpurique*. — Le purpura est pur et simple. Il est pur parce que non précédé ni mêlé d'éléments ortié. Il est simple parce que non accompagné d'hémorragies viscérales.

« Au point de vue de l'érythème, on peut distinguer deux types. Dans l'un le purpura se fait d'emblée et n'est pas précédé de taches roses ; dans l'autre il est souvent, *mais non toujours*, précédé d'une tache érythémateuse. Chez certains malades, les poussées érythématopurpuriques s'interposent avec des poussées purpuriques pures. Il nous a semblé que les poussées spontanées étaient plus volontiers érythématopurpuriques, les provoquées (lacet, orthostatisme, aliments), plus volontiers ectaso-purpuriques pures.

« Les hémorragies viscérales font, en règle, défaut. Cependant, dans les cas les plus typiques cutanés, on peut voir, par exemple, une ou quelques épistaxis ou même des hématuries...

« Ce purpura intense, souvent exclusif, a quelques caractères qui l'éloignent un peu du purpura rhumatoïde banal prolongé par des imprudences.

« Il occupe bien avec prédilection les membres ; parfois même, il reste quasi localisé aux inférieurs. Mais, en règle, il est plus diffus et s'étend en particulier aux ceintures pelviennes et thoraciques. Et surtout l'éruption aux membres n'a aucune sympathie spéciale pour les régions articulaires ; bien mieux, c'est sur les segments longs et surtout à leurs faces antéro-internes que les éléments sont les plus abondants (face interne des cuisses, des mollets, faces antérieure et interne des bras et des avant-bras).

« Il peut arriver que les poussées nouvelles enrichissent une éruption récente ; mais, en général, ce sont les régions épargnées et celles qui sont à peu près libérées depuis quelques jours qui se parsèment d'éléments nouveaux.

« Les éléments peuvent être des pétéchies ou de petites lentilles rouges. Mais, en même temps, très volontiers apparaissent des *stries, courtes ou assez longues et serpentine*s,

d'une largeur moyenne d'un millimètre. Souvent même ces *petits serpents télangiectoïdes* se groupent plus ou moins nettement en colonies ou en *tête de méduse*. On a l'impression que les éléments purpuriques dessinent alors les branches d'épanouissement horizontales intradermiques du tronc vasculaire perforant.

« *L'examen général.* — Aucune lésion organique n'est décelée. Les ganglions et la rate paraissent intacts.

« Le sang ne présente aucune particularité remarquable...

« *L'histologie* montre des infiltrats périvasculaires abondants, analogues à ceux du purpura rhumatoïde et de l'érythème polymorphe ; ils sont au début des poussées formés de polynucléaires neutrophiles... Les infiltrats sont essentiellement formés de cellules lymphocytaires, sans éosinophiles ni matszellen. Ils sont périvasculaires et figurent des périartérites ; plus rares sont les périphlébites, à moins qu'un même infiltrat ne réunisse l'artériole et la veinule.

« La topographie de ces infiltrats est importante à considérer. Ils siègent d'abord dans la couche sous-papillaire autour des très petits vaisseaux et des capillaires ; ils ne les engainent pas en entier, mais seulement par places. En outre, on trouve une belle périvascularite autour des troncs verticaux qui réunissent le plexus horizontal dermique au plexus sous-épithélial. Dans le chorion, certains vaisseaux du plexus sont aussi engainés. Ces vaisseaux engainés et les capillaires sont dilatés. Dans le derme lâche, on aperçoit de larges fentes lymphatiques. Nous n'avons pas vu nettement d'atteinte des troncs hyperdermiques. Les parois des vaisseaux sont peu altérées (les fibres élastiques des artères paraissent souvent un peu dégénérées) et il n'existe pas d'endovascularite thrombosante.

« L'hémorragie est en règle remarquablement peu abondante sous le microscope. N'ayant pu mettre en évidence de rupture capillaire, j'inclinerai à penser que le sang sort surtout par diapédèse.

« L'anatomie pathologique explique l'aspect clinique de l'éruption. C'est parce que la vascularite congestive avec périvascularite hémorragique s'étend sur des segments horizontaux d'une certaine longueur que l'élément purpurique prend souvent la figure d'un trait serpentin. Les points sont

donnés par des hémorragies capillaires ; les taches par des hémorragies plus grandes ou par des hémorragies autour des vaisseaux verticaux intradermiques... »

A la fin de son mémoire de 1934, M. Paul Chevalier ajoute :

« Tel est le tableau classique du purpura de Majocchi, qui repose entièrement sur la description d'éléments annulaires spéciaux. A vrai dire j'avais bien remarqué sur certaines photographies que des éléments banaux de purpura voisinaient avec les taches caractéristiques. Mais je n'ai vraiment compris la maladie que lorsqu'en 1930, à Gênes, le professeur Radaeli m'en eût montré un beau cas « aussi typique que ceux qui servirent de base à la description de Majocchi » et qu'il avait lui-même étudiés.

« Le signe du lacet est négatif : or, pour nous montrer des éléments caractéristiques à l'avant-bras, Radaeli en avait, un nombre de jours convenable avant l'examen, provoqué l'apparition par une striction du bras. A quoi donc avait-il reconnu l'affection ? A des éléments non annulaires. Et en effet la jeune femme avait les membres inférieurs et une partie des bras couverts d'éléments purpuriques exactement semblables à ceux de notre purpura inflammatoire chronique simple. L'évolution des deux maladies est la même. En sorte que l'on est amené à conclure que l'aspect annulaire téléangiectôides peut n'être qu'un épiphénomène au cours d'un purpura inflammatoire chronique simple : le purpura de Majocchi ne semble souvent qu'une forme anatomo-clinique de cette affection, forme non exclusive et souvent passagère. »

Nous donnons plus loin l'observation de purpura inflammatoire chronique compliqué d'éléments ma-

jocchiens que M. Paul Chevallier a, avec ses collaborateurs, publié à la Société Française d'Hématologie en 1932.

III

La dermatite progressive pigmentaire de Schamberg compliquée d'éléments de purpura de Majocchi

Nous ne pouvons nous étendre sur la maladie de Schamberg qui nous entraînerait trop loin. Sa description et les problèmes qu'elle pose ont été exposés longuement par Meirowsky (Traité de Jadassohn, IV-2-1933); Touraine en a donné un excellent résumé.

La maladie de Schamberg (Peculiar progressive pigmentary disease of the skin) est un purpura; on l'a encore nommée : Purpura pigmentosa perstans, Purpura haemosiderica perstans et progressiva, Hemosiderosis maculosa perstans, Sidérose dermo-épidermique...

Ce purpura est essentiellement chronique.

Il est inflammatoire. Il peut même arriver — assez rarement d'ailleurs — que l'abondance de l'infiltrat lymphocytaire en certains points du derme superficiel forme de petites papules aplaties, d'où le nom qui a été encore donné à l'affection de dermatitis purpurica lichenoides atrophicans.

Les lésions vasculaires y sont intenses, torpides, progressives, portant sur les capillaires (qui sont, par

places, dilatés, sinueux et même pseudo-angioma-teux), les veinules et les artérioles. Les cellules conjonctives réagissent et le mésenchyme se tasse. L'atrophie cutanée n'est pas constante et semble liée à des oblitérations artériolaires.

Le sang est normal et l'hypercholestérolémie, signalée par un certain nombre d'auteurs, ne nous paraît pas avoir la valeur diagnostique que lui attribuent Marchionini et Touraine.

La maladie est caractérisée par des plaques généralement peu nombreuses (il existe une forme à éléments très abondants, dite généralisée) qui évoluent de façon chronique et s'étendent progressivement. Donc purpura inflammatoire chronique en plaques.

Les caractères spéciaux sont les suivants :

— Une pigmentation rapide et intense, avec dans le derme une grande richesse de pigments ferrugineux qui y stagnent, dans les histiocytes ou les interstices du tissu conjonctif.

— Une distribution du purpura en fines taches. Ces fines taches sont semées irrégulièrement, en colonies; on les a comparées à des grains de *poivre de Cayenne* moulus. Cependant on peut voir des taches purpuriques plus grandes et, sur certaines taches, de fines traînées télangiectoïdes.

— Un érythème chronique, le plus souvent léger, forme habituellement le fond de ce poivrage purpurique.

Lorsqu'une tache existe depuis assez longtemps, elle comprend généralement deux parties : une partie centrale, petite ou grande, même très grande, noirâtre, sans petits grains purpuriques (mais sur laquelle peuvent cependant naître, en certains points et

à certains moments, de nouvelles colonies de poivre de Cayenne moulu); des zones périphériques, de siège, de forme et de dimensions variables, — zones d'accroissement de la plaque, — dont le fond est moins pigmenté, parfois seulement quelque peu érythémateux, ou même d'aspect normal, et qui se sèment, par poussées, de petits grains purpuriques.

La confluence de plaques donne des aspects encore plus irréguliers, « géographiques », « capricieux », « serpigineux », etc...

*
**

Lorsqu'on lit les publications sur le sujet, on est frappé du nombre de cas où le syndrome de Schamberg a été confondu avec celui de Majocchi ou de l'insistance avec laquelle les auteurs signalent la difficulté du diagnostic.

Meirowsky (Traité de Jadassohn) donne le tableau suivant :

Maladie de Schamberg

« La forme en anneau est rare. Graham Little décrit une forme serpigineuse et Sellei une forme annulaire. Pour Selisky, la tendance à former un cercle n'est pas si rare et tels cas sont soit des formes atypiques, de Majocchi, soit des faits de passage.

*Purpura annularis
telangiectodes Majocchi*

La forme annulaire domine le tableau clinique. Il existe cependant, d'après Gottron, un certain nombre de cas où manque ou est peu apparente la forme annulaire.

Endartérite proliférante et capillaires néoformés. En général, aucune rupture des vaisseaux ni dilatation généralisée des vaisseaux. Mais on voit aussi de petites hémorragies des capillaires avec extravasats.

Réaction du fer positive.

La chronicité est caractéristique. Parfois lente régression. Guérison spontanée rare.

Sont caractéristiques les capillaires ectasiés, par-ci, par-là anévrysmatiques, en partie thrombosés, en partie oblitérés, qui parfois voisinent avec des ruptures vasculaires et des extravasats hémorragiques.

Réaction du fer absente.

Rémissions et exacerbations à peine aperçues ou tout à fait absentes.

Pour M. Paul Chevallier, le syndrome de Schamberg englobe des faits cliniques assez différents les uns des autres.

Il convient surtout de distinguer trois variétés :

La première est caractérisée par une ou quelques plaques siégeant à la partie inférieure des jambes et devenant immense par extension ou confluence. Cette forme est donnée comme le type de la maladie de Schamberg dans le traité de Jadassohn puisqu'elle est la seule figurée (dans une belle planche en couleur). Elle se relie manifestement à la dermatite pigmentaire et purpurique de Favre, à la dermatite purpurique et pigmentée de Gougerot, etc...

La seconde variété est formée de taches qui ont le même siège d'élection que le purpura de Majocchi, à savoir les cuisses et le bassin, qui a la même distribution générale, la même pauvreté en nombre des éléments.

La troisième enfin est formée de taches nombreuses et généralisées.

Ces deux dernières formes peuvent, par des intermédiaires, se relier au purpura de Majocchi.

Sans doute, lorsque la maladie de Majocchi est très pure, ou qu'il en est de même pour le syndrome Schamberg, le diagnostic saute aux yeux. Mais il n'en est pas toujours ainsi.

Un Majocchi qui est chronique et dure depuis longtemps peut prendre des caractères schambergiens indiscutables. Regardons la figure que Balzer a empruntée à Lindenheim pour la reproduire dans son mémoire fondamental; sans doute la considérerait-il comme caractéristique du Majocchi. M. Paul Chevalier fait remarquer qu'elle n'est pas typique des cas purs qu'il a vus en France et en Italie; par certains détails, elle éveille l'idée d'un Schamberg.

Lorsqu'une tache de Schamberg s'accroît dans tous les sens par de nouvelles plages piquetées de purpura, elle s'annularise plus ou moins et rappelle plus ou moins un Majocchi.

Fait plus important encore, une éruption peut comprendre des éléments annulaires si mêlés de Schamberg et de Majocchi que les meilleurs observateurs ne sauraient décider facilement du diagnostic.

Parfois même, tels éléments font conclure au Schamberg, d'autres au Majocchi.

Tel est le cas français de Ferrabouc et Massia, que nous résumons plus loin.

IV

L'érythropurpuro cyanose en nappe compliquée d'éléments de purpura de Majocchi

Le cas publié par Petges, Mauriac et Broustet est très curieux : nous le rapportons aux observations.

Il existe des lésions de purpura annulaire à évolution excentrique et à éléments hémorragico-télangiectoïdes. Mais ces éléments ne constituent en rien une maladie de Majocchi. Ils apparaissent comme un épiphénomène sur des plaques d'érythrocyanose purpurique, d'érythème inflammatoire plus ou moins hémorragique, qui disparaît l'été et réapparaît l'hiver.

Il n'est guère possible, sur un seul cas, d'esquisser une description d'ensemble.

V

Parentés du purpura de Majocchi

Etant un purpura inflammatoire, le purpura de Majocchi est parent des érythèmes centrifuges annulaires, en particulier de ceux dont le bord devient en partie purpurique (Gougerot, etc.).

Il est parent aussi de tous les autres purpuras inflammatoires idiopathiques, en particulier de la forme en taches relativement importantes, arrondies ou ovalaires, qui se couvrent de petites traînées télangiectoïdes, mais qui ne deviennent pas annulaires par extension centrifuge (*Purpura télangiectasique en ta-*

ches de Touraine). C'est cette forme qui a été parfois décrite comme variété non annulaire du purpura de Majocchi (Sézary et Horowitz, etc.).

Il est parent enfin, bien que de plus loin, avec les télangiectasies en macules, surtout lorsqu'elles ont une évolution annulaire centrifuge (angiome serpiginieux).

Quel que soit l'intérêt de ces faits pour la pathologie générale et le diagnostic, nous ne pouvons y insister sans dépasser le cadre de ce mémoire.



Résumé des cas français

OBSERVATIONS DES CAS FRANÇAIS DE PURPURA DE MAJOCCHI

	Cas purs			Cas complexes		
	P. Chevallier et L. Brumpt	Degos	Balzer et Galopp	P. Chevallier etc.	Ferrabouc, Massia et Friess	Petgea, Mauriac et Broustet
Sexe	Femme	Femme	Femme	Femme	Homme	Femme
Age	28 ans	18 ans	17 ans	39 ans	35 ans	27 ans
Race	Catalane, semi- espagnole	Française de Paris	Française de Paris	Française de l'Ouest	Français de Lyon	Française de Bordeaux
Lieu d'observ.	Paris	Paris	Paris	Paris	Lyon	Bordeaux
Siège des éléments ...	Cuisses et régions voisines	Cuisses et avant-bras	Jambes	Jambes et bras	Jambes, puis tronc et membres	Jambes
Nombre	Moyen	Moyen	Moyen	Peu	Assez grand	Peu
Accidents surajoutés ..	0	0	0	Purpura inflam- matoire chro- nique idiopati- que.	Maladie de Schamberg	Placards d'éry- throcyanose.

1. — Cas typiques

OBSERVATION I

(Paul Chevallier et L. Brumpt, 1939)

Mme D..., âgée de vingt-huit ans, couturière, vient consulter en octobre 1938, pour un peu de fatigue et une suppression des règles : on lui découvre une grossesse d'environ deux mois. Le 7 février 1939, la femme vient nous montrer sa grossesse. C'est alors qu'on découvre sur les cuisses un purpura de Majocchi typique.

La malade dit que ces taches ont débuté il y a trois mois, alors que sa grossesse était au troisième mois. Une petite plaque rouge est apparue à la partie supérieure et interne de la cuisse droite, qui n'a pas spécialement attiré l'attention ; puis elle a grandi, tandis qu'il en apparaissait d'autres.

Actuellement, la plaque initiale siège à la jonction des deux tiers supérieurs de la face antéro-interne de la cuisse droite; de forme ovale à grand axe parallèle au pli de l'aîne, le grand diamètre a cinq centimètres et demi et le petit diamètre trois. Le centre est de couleur légèrement brunâtre, chamoisée, sans atrophie nette de la peau. Les bords sont larges de deux à cinq millimètres, un peu découpés, formés d'éléments grossièrement arrondis, juxtaposés, confluent ou non, de couleur rouge sombre. Ils ne s'effacent pas sous la pression du doigt, mais sont nettement purpuriques. Il n'existe pas d'aspect de télangiectasies très nettes ; çà et là, avec attention, on en découvre quelques petites fausses télangiectasies. Le bord est très légèrement infiltré au toucher.

Une seconde plaque d'un centimètre de diamètre environ se trouve à la partie la plus reculée de la face interne de la même cuisse, à la même hauteur. Son centre est chamoisé ; ses bords sont larges de deux millimètres, de couleur rouge sombre, purpurique, et çà et là nettement télangiectoïde. Le purpura manque en deux points du contour, ce qui lui donne un aspect un peu irrégulier.

Un troisième élément, semblable, à la partie moyenne et antéro-interne de la cuisse gauche, est enlevé par biopsie.

A la face externe du genou gauche, un petit élément, tou-



FIG. I
Cas P. CHEVALLIER et D. BRUMPT.
Eléments de la cuisse datant d'environ trois mois.





FIG. II.

Même cas. En haut : petit élément de la cuisse qui commence son évolution annulaire.

En bas : Eléments à la face interne du genou, qui est une simple tache légèrement purpurique ; elle est apparue depuis trois semaines environ, elle disparaîtra sans subir d'évolution annulaire.



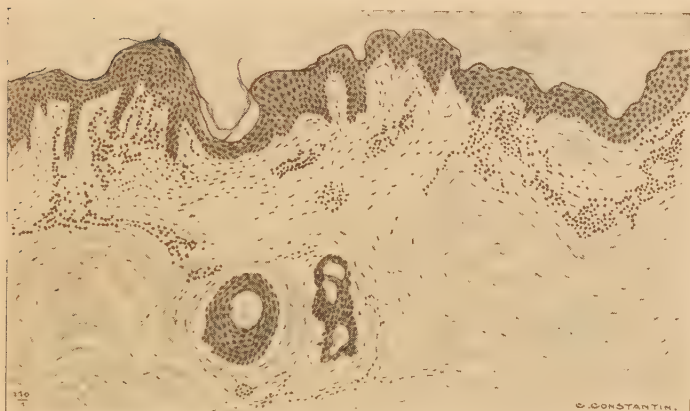
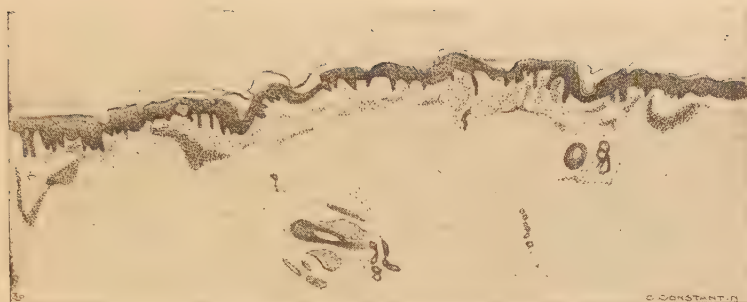


FIG. III

En haut : Coupe d'ensemble d'un petit élément assez récent. On voit l'infiltrat en voie de disparition au centre, alors que de chaque côté les infiltrats superficiels sont plus abondants et plus denses. En bas : Détails d'une coupe au niveau du bord en évolution : On y voit l'irrégularité de distribution des lésions inflammatoires. Au centre se trouve des papilles très œdématisées, mais peu infiltrées de leucocytes.





FIG. IV

Détails d'un infiltrat de la zone purpurique d'extension. On y voit les infiltrats leucocytaires paraissant occuper des niches dans la couche papillaire et sous-papillaire du derme. On notera que dans ce cas les lésions capillaires proprement dites étaient modérées et qu'on ne voit pas de capillaires ectasiés. Coloration au bleu de Masson qui colore intensément le tissu conjonctif.



jours de même teinte, est d'apparition récente et date de cinq jours.

Sur l'abdomen, au-dessus de la partie moyenne du pli de l'aîne droite, il y a un élément allongé de treize millimètres, à peine télangiectoïde, dont le centre commence à s'ébaucher et une autre petite tache plus externe et douteuse.

Sur la face externe de l'avant-bras droit, à trois travers de doigt au-dessous du coude, une petite plaque ronde, non centrée, discrète, rougeâtre et ne s'effaçant pas à la pression du doigt.

Examen général. — A part l'éruption, l'examen clinique est entièrement négatif : tous les organes sont normaux.

Examens de laboratoire. — Sang (7-2-39) : Hématies 5.104.000 ; Hgl, 100 ; V. Gl., 0,98, très discrètes microcytose, anisocytose et anisochromie, réticulocytes 1 %, leucocytes 12.800, dont 79 polynucléaires neutrophiles (Arneth 9, 31, 41, 11, 0), 3 éosinophiles, lymphocyte 1, monocytes 16,5. Plaquettes 324.000. Coagulation en petits tubes 9 minutes, caillot bien rétracté. Temps de saignement, 3 minutes et demie. Signe du lacet négatif. En résumé, légère leucocytose avec polynucléose.

Anatomie pathologique. — (Biopsie du 7-2-39 ; élément assez récent et petit à la cuisse). La pièce a été débitée en coupes striées. Aucune coupe ne montre le pédicule vasculaire profond dont l'inflammation est signalée classiquement, mais la pièce est assez superficielle et atteint juste la limite inférieure du derme.

Les coupes qui passent par la région centrale de l'élément montrent bien trois zones : une centrale, assez large, et deux périphériques, identiques entre elles.

La lésion essentielle est un *infiltrat œdémateux et cellulaire des papilles et de la couche sous-papillaire du derme. Cet infiltrat, assez léger dans la partie centrale, se renforce brusquement aux deux extrémités.*

*
**

D'une façon générale, l'infiltrat leucocytaire est diffus. En certains points, il est lâche, soit qu'il soit discret, soit qu'il soit dissocié par un œdème abondant. En d'autres points il

est — en certains points des extrémités de l'élément — il est dense et forme de véritables noyaux. Les colorations ordinaires donnent l'impression que les infiltrats sont mal limités ; au contraire, par le bleu de Masson, qui colore en bleu intense le tissu conjonctif, les foyers lymphocytaires sont beaucoup plus nettement limités ; il n'y a, en effet, dans leur sein, aucune fibre conjonctive colorée.

En beaucoup d'endroits, l'infiltrat ne paraît pas spécialement dense autour des vaisseaux et, près de certains, il est lâche ; autour de quelques petits vaisseaux, au contraire, il apparaît très serré.

Il occupe, avons-nous dit, la couche sous-papillaire et les papilles.

Dans certains lieux, l'infiltrat sous-papillaire se relie à un infiltrat très net de la papille. Dans d'autres cas, la papille correspondant à un vaisseau infiltré peut être plus ou moins œdémateuse, mais non semée de cellules blanches.

Dans la couche sous-papillaire, l'infiltrat est diffus, plus accusé, comme nous l'avons dit, aux extrémités de l'élément que dans la région centrale.

Les papilles sont ou infiltrées fortement, ou infiltrées faiblement ou normales, ou seulement un peu œdémateuses. Dans la région centrale, les papilles sont ou bien normales ou très faiblement atteintes. Aux extrémités, certaines papilles sont extrêmement infiltrées à la fois de cellules et d'œdème, ou surtout de cellules, ou surtout d'œdème. Il est remarquable que les papilles voisines soient prises très inégalement et, même dans les extrémités de l'élément, une papille saine peut se trouver à côté d'une papille très infiltrée.

Au-dessus des papilles œdémateuses, l'épiderme présente un peu d'œdème intercellulaire, sans qu'on puisse parler de spongieuse vraie et, lorsque l'infiltrat cellulaire arrive à son contact, un petit foyer d'exocytose lymphocytaire.

L'infiltrat est presque partout purement mononucléé et presque uniquement lymphocytaire. Cependant, dans les infiltrats périphériques, les plus jeunes et les plus tassés, on peut découvrir des nids de trois à cinq polynucléaires neutrophiles. Aucun éosinophile ; aucune matszelle dans les infiltrats, mais quelques très rares matszellen éparses dans la coupe. Dans certaines papilles assez fortement œdéma-

tisées, on voit très nettement la réaction histiocytaire avec des cellules gonflées et peut-être plus nombreuses ; mais il existe aussi des papilles œdématisées où ne s'observe aucune modification nette du tissu conjonctif ; là où l'infiltrat est assez dense, il semble que les cellules conjonctives n'aient pas varié d'aspect ni de nombre.

L'hémorragie est minime. Aucune hématie extravasée ne s'observe dans la partie centrale de l'élément ; on ne voit pas non plus de grains de pigment. A la périphérie, au contraire, dans certains infiltrats, mais non dans la majorité, et toujours dans des infiltrats denses, se trouvent des globules rouges mêlés aux leucocytes ; ils sont peu nombreux. (Il est probable qu'on eût trouvé un peu plus d'hématies si notre fixateur n'avait contenu une petite quantité d'acide acétique).

Examens bactériologiques. — Un petit fragment de peau a été, le 7-2-39, broyé, ensemencé par la méthode de Loewenstein et inoculé sous la peau de l'aîne de deux cobayes et dans le testicule de deux lapins. Le 2 juin, il n'y a aucune culture ni aucune tuberculose des animaux.

Examens divers. — Wassermann et autres réactions sériques négatives. La cuti-réaction tuberculique est positive : papuleuse, mais non phlycténulaire. La radiographie du thorax montre un cœur un peu globuleux, des ombres rameuses vasculaires exagérées près du hile et des bases, ce qui peut être attribué à la grossesse. Cependant, le lobe droit pourrait, peut-être, avoir une ombre diffuse trop large et trop sombre.

Antécédents. — La malade est d'origine espagnole, née à Puigcerda, de père et mère catalans. Elle n'est pas juive. Elle a toujours été bien portante, à part une fièvre muqueuse à l'âge de huit ans. Son père est mort à quarante-neuf ans de cancer à la gorge. Sa mère est bien portante actuellement. Deux sœurs de la malade sont bien portantes. Son mari, comptable, est en bonne santé, n'a jamais toussé.

Evolution. — La malade a été suivie régulièrement à notre consultation de l'hôpital Cochin.

Le 3 mars, les lésions se sont toutes étendues et les bords s'accroissent de façon centrifuge à la vitesse de deux à trois millimètres par mois. Le grand élément a perdu des bords

en plusieurs points. Là où a été faite la biopsie, il semble qu'à une extrémité de la cicatrice existe un semis de petits points purpuriques.

Les petits éléments de la face externe du genou gauche et de l'avant-bras droit sont réduits à quelques taches purpuriques et sont en voie de disparition.

Le 13 avril, les éléments ont grandi, mais de façon irrégulière. Le grand élément de la partie supérieure de la face interne de la cuisse droite a maintenant 7 cm. et demi sur 3 ; en beaucoup de points les nords manquent. La peau est normale au centre, *très légèrement* surpigmentée (la malade est très brune).

Sur la face externe de la cuisse gauche sont apparus depuis peu trois nouveaux éléments : l'un près du genou, les autres plus haut ; ils sont petits, grands comme des lentilles, et la malade nous dit qu'ils ne lui semblent pas s'agrandir. La grossesse se poursuit normalement.

Le 3 mai, même état. Le purpura perd de plus en plus de sa couleur rouge.

Le 2 juin 1939, la malade est accouchée d'un beau bébé, il y a une huitaine de jours.

OBSERVATION II

(Degos et Meyer, 1938)

H... Louise, âgée de dix-huit ans, sténo-dactylographe, lors d'un examen systématique de contrôle médical, attire notre attention sur une éruption dont le premier élément est apparu sur la cuisse droite au début de 1937. A mesure que cette lésion s'étendait, de nouveaux éléments survenaient successivement à la cuisse gauche, à l'avant-bras droit, à la cuisse droite.

L'éruption se compose actuellement de quatre éléments que nous décrirons dans un ordre inverse de celui de leur apparition, pour mieux suivre l'évolution des lésions.

La tache de la face interne de la cuisse droite représente la lésion la plus jeune. Elle daterait du troisième mois. Son aspect est celui d'un médaillon ovalaire, bien limité, de 30 mm. $\times$ 12 mm. de diamètre. Elle est composée de deux zones : une zone centrale jaune brunâtre, à peu près homo-

gène, ne s'effaçant pas à la citro-pression (pigment hématique) ; une bordure rouge de 3 mm. de large en moyenne, constituée par de fines télangiectasies rouge violacé, s'effaçant plus ou moins complètement à la vitro-pression et par de petits points rouges persistant à la vitro-pression. Ces petits points, bien arrondis, de moins d'un millimètre de diamètre, ont les uns la teinte rouge vif des ectasies capillaires, les autres la teinte rouge brune du sang extravasé. Ils ne font aucune saillie. Ils sont épars parmi les télangiectasies ; certains sont groupés, mais restent indépendants les uns des autres.

La lésion de l'avant-bras droit est une tache pigmentée, jaune très clair, bien limitée, ovale, de 40 mm. de diamètre. La teinte jaune diffuse n'est pas homogène ; en certains points, la peau reprend déjà sa couleur normale. Il n'y a actuellement ni télangiectasies, ni points purpuriques. A la vitro-pression, la teinte jaune persiste (pigment hématique).

La lésion de la cuisse gauche est une tache ovale de 45 mm. $\times$ 40 mm. Elle est composée d'une zone externe de 8 à 12 mm. de large, constituée de fines télangiectasies et de quelques rares points purpuriques et d'une zone centrale jaune chamois non homogène. A la vitro-pression, la teinte jaune, ainsi que les points rouges périphériques, persistent, alors que les télangiectasies s'effacent.

L'élément de la face antérieure de la cuisse droite représente la lésion la plus ancienne. Elle daterait de 8 mois. Son aspect est celui d'un vaste anneau circulaire de 115 mm. de diamètre. Cet anneau n'est pas régulier : il est formé par la coalescence de segments de cercle, qui lui donne un aspect polycyclique festonné. Sa largeur est de 10 mm. Sa teinte est rouge vif. Il est constitué par des fines télangiectasies, disparaissant à la vitro-pression, et de quelques points purpuriques. L'anneau encercle une zone de peau de couleur et de texture normales ; tout au plus peut-on deviner, à jour frisant, une nuance un peu jaunâtre. Il n'y a ni infiltration de la peau, ni atrophie.

Il n'existe aucune autre altération des téguments et des muqueuses, si ce n'est une légère érythrocyanose sus-malléolaire avec kératose pilaire.

L'examen somatique et l'interrogatoire n'ont révélé au-

cune tare personnelle ou familiale. La malade est en excellente santé, sans passé pulmonaire. L'aspect radiologique des poumons est normal. La cuti-réaction à la tuberculose est positive. Il n'y a pas de notion de tuberculose familiale. Il n'y a pas davantage de symptômes de syphilis héréditaire ou acquise; les réactions de Wassermann, de Hecht, de Desmoulières, de Kahn, sont négatives.

Ce purpura ne s'accompagne pas de signes d'hégémonie. Réglée à douze ans, la malade a des règles de moyenne abondance et régulières. Le temps de saignement est de trois minutes, le temps de coagulation de sept minutes, avec rétractibilité normale du caillot.

Aucune biopsie n'a pu être pratiquée.

OBSERVATION III

(Balzer et Galup, 1908)

Alphonsine G..., dix-sept ans, couturière; d'apparence délicate et lymphatique, vient consulter pour des taches rouges livides qui sont apparues depuis deux mois au niveau des membres inférieurs. (Antécédents familiaux et personnels sans intérêt). Les taches ont progressivement augmenté de dimensions depuis deux mois qu'elles sont apparues simultanément en plusieurs points. Au moment où nous l'examinons, l'état est le suivant :

Membre inférieur droit. — A la face interne de la jambe, dans son tiers inférieur, tache présentant assez bien la forme d'un triangle curviligne à base inférieure de 3 cm. environ, à grand axe allongé suivant l'axe du membre, et mesurant de 4 à 5 centimètres. La coloration générale est rose, un peu violacée, mais le centre est nettement plus clair que la périphérie, sans cependant être de la même teinte que le tégument sain avoisinant. Cette coloration ne s'efface pas à la pression. Au niveau de la bordure périphérique plus colorée, l'examen le plus minutieux, même à la loupe, ne permet pas de distinguer d'arborisations vasculaires. Par contre, on y note un piqueté brunâtre qui semble bien répondre, du moins en certains points, aux follicules micacés, analogues à ceux des lésions lichénoïdes. La tache a partout des limites assez nettes. La palpation ne révèle aucune

infiltration de la peau. Pas de douleurs à la pression ; nulle sensation subjective. Au niveau même de la tache et à quatre travers de doigts en arrière d'elle, seconde tache à peu près régulièrement arrondie, des dimensions d'une pièce de un franc, de caractères objectifs identiques. Une troisième à la face antérieure de la jambe, dans son tiers supérieur. A la face interne du genou, trois taches, l'une à l'extrémité supérieure du tibia, de limites peu nettes, la seconde à l'extrémité inférieure du fémur, à limites plus nettes, la troisième en avant de celle-ci, plus petite et mal limitée. Enfin, à la face postérieure de la cuisse, vers l'union de son tiers moyen et de son tiers supérieur, deux taches assez étendues, mais de limites également vagues.

Membre inférieur gauche. — A la face interne de la jambe, dans son tiers inférieur, grand élément de 6 à 7 cm. de hauteur sur 4 de largeur, très faiblement coloré, paraissant en voie de disparition. A la face postérieure de son tiers supérieur, deux autres taches également en partie effacées. Il en est de même aussi d'une dernière, à la face postérieure de la cuisse, très inférieure. Enfin, une tache à la face interne du genou aurait complètement disparu. Le reste du corps est indemne de lésions analogues. Kératose pileaire assez accentuée, avec chute des sourcils... Ni trace de tuberculose, ni trace de syphilis.

II. — Association d'éléments annulaires télangiectoïdes au purpura inflammatoire chronique récidivant banal

OBSERVATION IV

(Paul Chevallier, Rabut, Moricard, Ely et Rieux, 1931)

Mme C..., trente-neuf ans, employée de bureau. Père mort à cinquante-deux ans de cancer du rectum. Mère bien portante. Une sœur morte en bas âge. Deux frères (trente et trente-cinq ans) bien portants.

Diverses maladies infantiles. Epistaxis à quatre ou cinq

ans, guérie par des cautérisations nasales. Etant jeune fille, la malade était mince et très pâle. Ménorragies. Régliée à quinze ans. Règles toujours très irrégulières, rapprochées, très abondantes et prolongées (au moins 8 jours). Mariée à vingt-trois ans (mari normal) ; règles semblables jusqu'à une grossesse¹ (unique) normale. Accouchement à terme d'une fille qui a aujourd'hui quinze ans et est bien portante. Après l'accouchement, hémorragies pendant un mois et demi. Les règles sont ensuite de plus en plus longues, abondantes et douloureuses : appendicectomie et ovariectomie droite. Les règles continuent très abondantes et prolongées. Irradiation de l'ovaire gauche pendant un an (Docteur Belot) : règles supprimées 4 mois, normales 6 mois, puis extrêmement abondantes (« un déluge »). Hystérectomie totale à vingt-huit ans.

Entre temps, à vingt-six ans, grippe espagnole accompagnée d'hémoptysies : les rayons X montrent alors un sommet droit qui ne s'éclaire pas parfaitement bien.

Depuis l'opération précitée, aucune hémorragie.

Santé parfaite jusqu'à trente-cinq ans : alors, coliques néphrétiques, rejet de calculs uriques, aucune hématurie.

De temps en temps, vomissements de bile ; la malade est soignée, en outre, pour coliques hépatiques frustes.

En août 1931, cure à Vittel qui la fatigue sans l'améliorer. Vomissements de bile au retour.

Maladie actuelle. — Vers le 28 septembre, par hasard, en faisant sa toilette, la malade remarque à la face interne de la racine des deux cuisses, de petites plaques larges comme des lentilles, formées d'un fin piqueté « couleur rouge sang coagulé ». Deux ou trois jours après, nouveaux éléments à l'avant-bras gauche, puis, deux jours après, à l'avant-bras droit. Aucun phénomène subjectif local ; aucune douleur articulaire ou autre. La malade précise que, depuis quatre mois, elle éprouve une grande lassitude, a la langue sale et est peut-être (température non prise) un peu fébrile.

Examen le 9 octobre 1931. — Femme grande, d'aspect et d'embonpoint normaux. Un peu fébrile. Aucune douleur. Tension du Pachon 18,5-12,5, oscill. max. 3 (aucun signe clinique d'artério-sclérose ni d'hypertension). Examens cardiaque et pulmonaire (clinique et radiologique) négatifs.

Les éléments siègent aux cuisses, surtout aux parties moyenne et supérieure, et aux avant-bras. On en remarque

aussi quelques-uns (plus nouvellement apparus) à la partie inférieure des jambes, au dos du pied et à la partie inférieure des bras.

Au premier coup d'œil, on dirait des télangiectasies : mélange de points et de stries sinueuses assez courtes. Ces éléments n'ont pas d'épaisseur ; ils ne sont pas infiltrés ; ils persistent sous le doigt ; aucune douleur ni prurit. Ils occupent de vastes surfaces. Sur cette surface, la plupart des points et lignes purpuriques se groupent pour dessiner grossièrement des éléments ovalaires, ils sont en bouquets et souvent ils semblent vaguement rayonner autour d'un centre. Mais aucune ne dessine une figure nettement similaire.

En confrontant l'aspect objectif et l'interrogatoire, on s'aperçoit que les éléments (pièce de 1 fr. et 2 fr.) datent d'un certain nombre de jours. Ceux qui sont apparus depuis peu sont des taches rosées couvertes de petites pétéchies. Il est prouvé que l'élément est l'abord érythémateux, avant d'être piqueté, puis télégiectoïde en s'élargissant.

Traitement : repos au lit ; aucun médicament.

A partir du 10 octobre, l'éruption remonte aux fesses. Le 19 octobre, elle recouvre les fesses et remonte jusqu'à la crête iliaque ; elle est formée de taches érythémateuses amorphes pétéchio-télangiectasiques. Aux parties les dernières atteintes, l'érythème est très net.

Le 23 novembre, fesses complètement envahies ; les cuisses se dégagent. Nouvelles poussées aux chevilles en des zones très limitées. Le 26 octobre, cuisses dégagées.

Le 2 novembre, la malade dit avoir fait, il y a trois jours, une crise d'entérite. Même état des fesses avec tendance à l'effacement ; nouvelle poussée aux pieds. Les avant-bras sont encore couverts d'éléments. La malade montre sept à huit ecchymoses sous-cutanées (en particulier une dans le creux poplité) survenues spontanément. Apyrexie.

Examens biologiques. — Hématies normales : 280.000 plaquettes d'aspect normal. Leucocytes : 7.000, dont neutrophiles 65, éosinophiles 1,5, basophile 1, lymphocytes 7,5, monocytes 25 ; absence de formes anormales ; formule d'Arneth : 3, 19, 54, 24, 0.

Wassermann, Hecht et Kahn négatifs. Cuti-réaction tuberculinique positive dès le sixième jour, papule du volume

d'un gros haricot, aplatie, qui devient vite purpurique en bloc.

Coagulation en petits tubes : 11 et 14 minutes ; caillot irrétractile. Temps de saignement : 5 minutes. Signe du lacet très fortement positif, mais de façon spéciale : en peau saine, nombre restreint de petits points purpuriques, mais les éléments pathologiques sont agrandis, ils ne s'infiltrent pas ; ils se couvrent de points, de plaques et de stries purpuriques ; certains éléments, enfin, prennent nettement une forme en anneaux brisés de contour irrégulier.

Biopsie. — Dilatation des vaisseaux du derme, dont les parois paraissent un peu trop épaisses. Plaques hémorragiques dans la couche dense du derme au voisinage des vaisseaux. Dans la partie superficielle du derme, infiltrats lymphocytaires légers, mais nets, et prolifération des cellules conjonctives, périvasculaires.

Le diagnostic posé fut celui de purpura infectieux subaigu torpide chez une hémogénique ancienne. Le purpura eût été considéré comme un purpura inflammatoire chronique idiopathique assez banal, s'il n'était apparu des éléments annulaires à tendance excentrique et à bords couverts de traînées télangiectoïdes.

III. — Association du purpura annulaire de Majocchi au syndrome de Schamberg

OBSERVATION V

(*L Ferrabouc, G. Massia et E. Friess, 1932*)

Homme de trente-cinq ans, Tunisien. (Antécédents sans intérêts, sauf, à vingt-quatre ans, une maladie cutanée que le malade dit avoir été analogue à l'actuelle). La maladie actuelle a commencé il y a deux mois et demi. Elle est apparue dans la région moyenne des cuisses ; de là, elle s'est étendue aux jambes et à l'abdomen, et presque en même temps aux bras.

Après deux semaines, l'éruption intéressait les jambes, les cuisses, les fesses, les lombes, les bras, les avant-bras. Elle

était faite de nappes purpuriques occupant les fesses et les creux poplités ; par ailleurs, on trouvait un piqueté hémorragique fait de tout petits points rouges semés sur une nappe pigmentaire brune. Tout cela était d'un seul tenant, paraissait faire au sujet un maillot foncé allant du coup-de-pied à l'ombilic. Cette éruption s'est étendue peu à peu et, après un nouveau mois, avait gagné la partie inférieure du thorax en avant et en arrière et abordait les épaules.

Pendant toute cette évolution, c'est sur les limites de la nappe éruptive que l'on trouvait les éléments les plus caractéristiques : médaillons ovalaires, des dimensions d'une pièce d'un à deux francs, fait d'un cadre purpurique de petits points rouges, avec un centre brun ou jaunâtre, parfois très finement plissé. Il n'y a jamais eu de prurit. (La photographie, que le texte dit avoir été prise après deux mois, montre, non pas une nappe, mais sur les fesses et dans le dos de nombreuses taches purpuriques petites ou grandes (environ 2 francs), irrégulièrement arrondies ou ovalaires, quelquefois nettement annulaires, plus souvent homogènes de teinte en apparence — car il est possible que sur la reproduction fort imparfaite n'apparaisse pas la différence entre les bords purpuriques et le centre pigmenté).

Après deux mois et demi, les lésions sont estompées, en régression. Le maillot violet brun de notre malade est devenu jaune bistre. Mais on voit encore à la périphérie les médaillons cerclés de leur piqueté purpurique.

Nous avons ainsi assisté à la naissance des dernières lésions : elles débutent par une télangiectasie qui devient ensuite purpurique et s'étend excentriquement en se pigmentant au centre.

Sur la face muqueuse de la commissure labiale droite se trouve une tache violacée et purpurique large comme une pièce de 50 centimes.

Notons encore que la face interne des cuisses, à l'endroit où elle est en contact avec le scrotum, est respectée.

Sang : 4.360.000 globules rouges, plaquettes 280.000. Leucocytes : 6.000, dont 72 neutrophiles %, 4 éosinophiles, 20 lymphocytes et 4 monocytes. Temps de coagulation : 5 minutes (méthode d'examen). Temps de saignement : 3 minutes et demie. Rétractilité du caillot normale. Signe du lacet négatif. Wassermann, etc., négatifs. Vernes-Résorcine, 13.

Liquide céphalo-rachidien, 4,4 éléments par mmc. Wassermann négatif.

Examen histologique. — *Lésions en évolution.* Epiderme plutôt diminué avec papilles dilatées, derme infiltré de façon diffuse et très lâche de cellules mononucléées peu nombreuses, mais, en certains points, infiltration plus marquée, qui gonfle les papilles. Cette infiltration est très dense autour des vaisseaux qui s'enfoncent dans l'hypoderme. En quelques points, dans les papilles, dilatation marquée des capillaires avec inflammation considérable pouvant aller jusqu'à la destruction vasculaire, et hémorragies papillaires. Le derme présente des lésions marquées par un effritement des tractus et des fibres conjonctives qui lui donne un aspect spécial granuleux. Pigments en grains et blocs dermiques et périvasculaires ; dans la couche basale, on voit également des zones très pigmentées. *Lésions anciennes pigmentées.* Lésions moins marquées, réduites à des infiltrations périvasculaires ; un peu d'infiltration localisée en quelques points. L'épiderme est d'aspect normal. Beaucoup de grains de pigment et quelques dilatations vasculaires.

Les présentateurs concluent à un cas intermédiaire entre le purpura de Majocchi et la maladie de Schamberg.

Remarque. — Nous n'avons pas fait la bibliographie du syndrome de Schamberg, ni recherché d'autres cas français où s'associent aux plaques de Schamberg des éléments annulaires par évolution excentrique.

IV. — Purpura annulaire du type Majocchi sur une vaste plaque d'érythrocyanose jambière récidivant chaque hiver chez une rhumatisante chronique jeune avec cardiopathie rhumatismale

OBSERVATION VI

(G. Petges, Pierre Mauriac et P. Broustet, 1932)

Louise St..., vingt-sept ans, entre à l'hôpital de 16 février 1932 parce qu'elle présente à la face postérieure des jambes

un érythème douloureux... L'éruption est apparue pour la première fois trois ans avant, au cours de l'hiver 1929. La malade éprouvait alors, à la suite de pénibles journées de travail, une sensation de pesanteur au niveau des mollets ; et elle s'aperçut que la peau de la face postérieure de la jambe, du creux poplité à la cheville, avait une coloration violette et était froide au toucher. La chaleur et le repos diminuaient notablement cette cyanose, qui reprenait de plus belle au cours du travail du lendemain. Ces accidents se reproduisirent tout l'hiver et disparurent avec les premières chaleurs. Pendant tout l'été, les téguments furent absolument normaux.

Dans le cours de l'hiver suivant, en 1930-31, des troubles analogues à ceux de l'année précédente se manifestèrent à nouveau. De même encore, l'été les fit disparaître. En cet hiver 1931-32, ils ont repris avec plus d'intensité que jamais.

L'éruption intéresse la face postérieure des deux jambes dans toute la hauteur ; elle commence au creux poplité et finit à la cheville ; elle est franchement postérieure et ne débord pas du tout sur les faces latérales. Beaucoup plus marquée à droite qu'à gauche, elle conserve cependant de chaque côté des caractères identiques.

Il s'agit dans l'ensemble d'un vaste placard infiltré de couleur rouge sombre se dégradant du centre vers la périphérie, se fondant progressivement avec les tissus sains par une zone de livedo. Au centre, le fond est rouge, marbré ecchymotique, presque purpurique par places. Sur ce fond généralement rouge existent des éléments plus foncés encore, tendant au violacé ; les uns ont la forme de petits boutons et semblent bien marquer le début des éléments éruptifs ; les autres, plus évolués, sont représentés par des anneaux complets qui résultent de l'extension excentrique des éléments précédents ; cette bague, nettement violacée, a un centre un peu plus clair, d'une couleur rouge analogue à celle du placard érythémateux. L'examen à la loupe des boutons et des anneaux les plus foncés permet d'y découvrir de très nets éléments télangiectasiques.

L'ensemble de cette éruption repose sur une base un peu indurée ; les téguments, au niveau de l'érythème, semblent capitonnés ; cette impression est encore plus nette au-dessous de chacun des éléments décrits.

Les sensibilités tactile, douloureuse, thermique, sont absolument conservées.

Les douleurs au niveau des jambes, la droite principalement, sont assez légères : c'est plutôt une impression de gêne, de tension. La marche, la fatigue, l'exposition au froid, exagèrent beaucoup ces sensations pénibles que le repos et la chaleur diminuent.

La maladie apparaît au printemps et disparaît l'été.

Le traitement s'est borné à l'administration de salicylate de soude en injections, intraveineuses et per os. Cette médication, associée au repos au lit, a eu raison des éruptions, qui ont disparu en trois semaines. La malade avait d'ailleurs prédit ce succès thérapeutique, connaissant par expérience l'influence de la chaleur sur son érythème. Après sa sortie de l'hôpital, en mai, elle fit une brève rechute. Revue tout récemment — en été — elle ne présente plus la moindre éruption. La peau de la face postérieure des jambes est toutefois restée un peu plus rosée et un peu épaissie.

Le diagnostic de purpura annulaire télangiectasique de Majocchi ne paraît pas douteux, avec ces taches purpuriques rouges des membres inférieurs évoluant vers une forme annulaire par extension centrifuge. Il s'ajoutait chez la malade : un vaste placard d'érythrocyanose sus-malléolaire postérieur des jambes, des points purpuriques et les anneaux caractéristiques du syndrome de Majocchi. La malade signale la récurrence hivernale des lésions que nous considérons comme de l'érythrocyanose, et la guérison par l'été, le repos et la chaleur du lit. Il est difficile de préciser si les éléments purpuriques doivent être considérés comme liés à un épisode occasionnel ou s'ils existaient les hivers précédents.

Sang non examiné. Wassermann négatif. Urée du sang normale. Biopsie non faite. Hémoculture par la méthode de Loewenstein négative.

La malade eut à treize ans une crise de rhumatisme articulaire aigu qui guérit mal et peu à peu donna un rhumatisme chronique déformant, ce début par les extrémités ; lors de la prise de l'observation, les déformations sont très fortes (mains en coup de vent, avec saillie considérable des têtes métacarpiennes, doigts amenuisés, médius ankylosé en rectitude, annulaire en crochet). Nombreuses nodosités au voisinage des articulations phalango-phalangiennes. Pieds

extrêmement déjetés en dehors, appuyant sur le bord interne; articulations métatarso-phalangiennes volumineuses; nodosités juxta-articulaires; orteils déjetés en dehors. Les déformations sont irréductibles; essais de mobilisation très douloureux. Coudes et genoux légèrement tuméfiés et un peu douloureux; genu valgum, cubitus valgus. La malade dit que ces déformations sont apparues récemment et s'exagèrent chaque jour. (Epaules, hanches, colonne, mâchoires indemnes).

Double lésion mitrale; quelques extrasystoles, palpitations, dyspnée d'effort. Pouls normal; tension 13,6, indice 1 1/2. Cette cardiopathie fut constatée un an après la crise de rhumatisme articulaire aigu.

Règles régulières. Aucun antécédent autre digne d'être noté. Père ayant présenté du rhumatisme articulaire aigu sans déformations permanentes et actuellement malade du cœur et du foie. Frère tuberculeux (sanatorium), pneumothorax thérapeutique, mal de Pott. Une jeune sœur très fragile. Une sœur aînée atteinte de luxation congénitale de la hanche. Mère morte d'une congestion pulmonaire. En somme, antécédents familiaux de tuberculose.



CONCLUSIONS

I. — Le purpura de Majocchi est un syndrome et une maladie.

II. — Le syndrome purpura de Majocchi est essentiellement caractérisé par la forme annulaire des éléments due à leur extension centrifuge, et, accessoirement, par l'aspect télangiectoïde. C'est un purpura inflammatoire typique avec les caractères anatomiques et sanguins de ce type morbide, c'est-à-dire la vascularite et la périvascularite et l'absence des stigmates des syndromes hémorragiques.

III. — Le syndrome purpura de Majocchi est réalisé au cours de divers purpuras inflammatoires. Pur, il a une évolution spéciale et mérite le nom de *maladie de Majocchi* : c'est le purpura annularis telangiectodes proprement dit.

IV. — Il est apparenté aux autres purpuras inflammatoires, en particulier au purpura en plaques non annulaire (forme non annulaire du purpura de Majocchi de certains auteurs), et aux érythèmes annulaires à extension centrifuge, en particulier à ceux qui deviennent particulièrement purpuriques.

V. — Les cas publiés en France de purpura annulaire sont rares; nous n'en avons trouvé que six, dont trois seulement concernent la forme pure ou maladie de Majocchi.

Vu: *Le Président de Thèse,*
LAIGNEL-LAVASTINE.

Vu: *Le Doyen,*
M. TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Université de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

Les mémoires suivants donnent la bibliographie du sujet :

BALZER. — Le purpura annularis téléangiectodes de Majocchi. *Annales de Dermatologie*, 1926, pp. 529-549.

F. HAMMER. — Purpura annularis téléangiectodes (Majocchi). *Handbuch der Haut und Geschlechts Krankheiten*, VI, 2, pp. 553-560.

A. TOURAINE. — Les capillarites en dermatologie. Soc. Fr. de Dermat., 7 juillet 1937, pp. 940-947.

BIBLIOGRAPHIE DES CAS FRANÇAIS :

BALZER et GALOP. — Purpura annulaire téléangiectasique. Soc. Fr. de Dermat., 1908, 9 janv., pp. 17-21.

PAUL CHEVALLIER, R. MORICAND, ELY et DERIEUX. — Purpura téléangiectodes. Soc. Fr. d'Hématologie, 4 nov. 1931, *Le Sang*, 1932, p. 105.

PETGES, MAURIAC et BROUSTET. — J. M. 1932.

L. FERRABOUC, G. MASSIA et S. FRIESS. — Dermatose pigmentée et purpurique généralisée, à évolution subaiguë. Soc. de Dermatologie, 19 mai 1932, pp. 790-795.

DEGOS et A. MAYER. — Purpura annularis teleangiectodes de Majocchi. Soc. Fr. de Dermatologie, 13 février 1938, pp. 282-284.

PAUL CHEVALLIER et L. BRUMPT. — Purpura annulaire de Majocchi. Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris, février 1939, pp. 764-767.

